

Thesis

MUNICH

1967

Die Störungen
in der Geschlechts- und Handskelettentwicklung
bei spastisch gelähmten Kindern

Tilman n Zillich

LANE MEDICAL LIBRARY OF
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR
PALO ALTO, CALIFORNIA



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153513_0012

AUS DER ORTHOPÄDISCHEN POLIKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. Max Lange

DIE STÖRUNGEN IN DER GESCHLECHTS- UND HAND-
SKELETTENTWICKLUNG BEI SPASTISCH GELÄHMTE
KINDERN

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Tilman Z i l l i c h
aus Starnberg

München 1967

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Priv. -Doz. Dr. A. GÖB
Mitberichterstatter:	Professor Dr. M. LANGE
Dekan:	Professor Dr. M. KIESE

Tag der mündlichen Prüfung: 4. 7. 1967

Meiner Braut Renate
Meinem Vater Heinrich Zillich
Meiner Mutter Maria

INHALTSVERZEICHNIS

A. Einleitung

B. Literatur

1. Die infantile Zerebralparese
 - a) spastische Lähmungen
 - b) die Genese der infantilen Zerebralparese
 - c) Formen der infantilen Zerebralparese
 - d) Therapie der infantilen Zerebralparese
2. Voraussetzungen der Entwicklungsdiagnose in der Pubertät
 - a) Entwicklung, ein entscheidender Lebensvorgang
 - b) Methoden der Entwicklungsdiagnose
 - c) Hormonelle Steuerung der Entwicklung
 - d) Die normale Geschlechtsentwicklung und ihre Bestimmung
 - e) Bestimmung des Skeletalters
 - Das Handradiogramm als Maßstab der Skelettentwicklung
 - Die Erforschung der Skelettentwicklung
 - Die normale Handskelettentwicklung
 - Faktoren mit Einfluß auf die Skelettentwicklung
 - f) Pathologische Entwicklungsformen bei infantilen Zerebralparesen
 - Phalangenanomalien
 - Meta- und Epiphysenstörungen
 - Anormale Handwurzelkernentwicklung
 - Querstreifung der Radiusmetaphyse

C. Eigene Untersuchungen

1. Untersuchungsgut
2. Methodik
 - a) Untersuchung der Geschlechtsentwicklung
 - b) Untersuchung der Handskelettentwicklung

3. Untersuchungsergebnisse

- a) Geschlechtsentwicklung der untersuchten Kinder
- b) Handskelettentwicklung der untersuchten Kinder
- c) Beziehung zwischen Geschlechts- und Handskelettentwicklung

D. Diskussion der Untersuchungsergebnisse

- 1. Geschlechtsentwicklung
- 2. Handskelettentwicklung
- 3. Beziehung zwischen Geschlechts- und Handskelettentwicklung

E. Zusammenfassung

Anhang:

- 1. Tabelle I - VI
- 2. Abbildung I - V
- 3. Sammlung der Fälle 1 - 25
- 4. Literaturverzeichnis
- 5. Lebenslauf

A. EINLEITUNG

Das spastische Kind wurde früher weitgehend seinem Schicksal überlassen. Einerseits verpflichtet heutzutage das soziale Gewissen, die spastischen Kinder sorgfältig zu betreuen, andererseits ist die medizinische Forschung so weit fortgeschritten, daß die Kinder in gewissen Grenzen erfolgreich behandelt werden können. Selbst wenn die Kranken nach modernen Erkenntnissen versorgt wurden, ist das Zustandsbild des Erwachsenen mit infantiler Zerebralparese derart unbefriedigend, daß Kinderärzte und Orthopäden intensiv bemüht sind, das Ausmaß der frühkindlichen Schädigung zu beschränken. Deshalb befaßten auch wir uns mit dieser Krankheit und untersuchten die Entwicklung des spastischen Kindes während der Pubertät, weil wir annehmen, daß diese Frage von medizinischem Interesse sei.

In den letzten Jahrzehnten sind viele Methoden ausgearbeitet worden, die den Umfang der infantilen Zerebralparese erkennen lassen. Motorische und neurologische Funktionsprüfungen, besonders Elektromyographie, Elektro- und Pneumenzephalografie ermöglichen es, die Diagnose der infantilen Zerebralparese zu verfeinern; psychologische Tests, augen- und ohrenärztliche Untersuchungen lassen das Ausmaß der Schädigung genau erfassen. Die exakte Stellung der Diagnose gestattet es, die Kinder individuell wirkungsvoll zu behandeln. In den Spastikerzentren werden sie täglich krankengymnastisch betreut und ihren Schädigungen entsprechend unterrichtet und ausgebildet. Spastische Fehlstellungen der Extremitäten werden durch Operationen und Myotonolytica verhindert, und mit Korsetten und Gehapparaten wird den Kindern das Gehen ermöglicht.

Genügt es aber, die Behandlung der infantilen Zerebralparese nur auf der einmal gestellten Diagnose basieren zu lassen? Selbstverständlich werden die in Zentren zusammengefaßten Kinder regelmäßig untersucht, um einem weiteren Ausfall der natürlichen motorischen und psychischen Funktionen vorzubeugen. Aber ist es nicht auch möglich, daß die zerebrale Defektheilung den Entwicklungsverlauf der Kinder beeinflußt, welcher sich dann seinerseits auf die körperliche und geistige Reifung der spastischen Kinder auswirkt? Von dieser Fragestellung ausgehend, untersuchten wir die Hand- und Geschlechtsentwicklung bei infantilen Zerebralparesen.

B. LITERATUR

1. Die infantile Zerebralparese

a) spastische Lähmungen

Die Untersuchungen an spastischen Kindern haben sich in einer umfangreichen Literatur niedergeschlagen. Spastische Lähmungen finden sich nicht nur bei infantilen Zerebralparesen, sondern noch bei einer Vielzahl folgender Krankheiten (LINDEMANN): Die spastische Spinalparalyse, ein erbliches Leiden, besteht in einer fortschreitenden Degeneration der Pyramidenbahn des Rückenmarks und führt zu Kontraktionen und Muskelhypoplasien.

Bei der Pelizaeus - Erkrankung ist der Lipoidaufbau der Markscheiden verzögert, was neben spastischen Paresen zur Verblödung führt. Nach Gehirnembolien, Gehirnblutungen und syphylitischer Arteriitis kann das postapoplektische Syndrom entstehen, bei dem die, der geschädigten Hemisphäre gegenüberliegende Körperhälfte oder ein Teil derselben, zuerst schlaff, dann spastisch gelähmt ist. Die durch Tumoren, Spondylitis tuberculosa, Arbeitstraumen und heutzutage besonders nach Verkehrsunfällen auftretende Querschnittslähmung zeigt neben sensiblen und sympathischen Nervenausfällen auch spastische Lähmungen. Auch die häufigste Nervenerkrankung, die multiple Sklerose, die auf dem diffusen, herdförmigem Markscheidenzerfall im Zentralnervensystem beruht, weist neben der Charcotschen Trias und starkem Hypertonus spastische Lähmungen auf.

Auch die ataktischen Störungen gehen teils mit Spastik einher. Besonders bei der rezessiv vererblichen Degeneration der Hinterstränge, der Friedreich - Ataxie, finden sich neben Muskelatrophie und Ataxie auch Spasmen der unteren Gliedmaßen, z. B. der Ballenhohlfuß. Die Ataxien des Extrapyramidal-motorischen Systems, etwa Chorea und Athetosen, weisen eventuell den Torticollis spasticus und andere spastische Paresen auf. Letztere können sich sogar bei Poliomyelitis, Lues cerebrospinalis und Syringomyelie finden.

b) Die Genese der infantilen Zerebralparese

Von den oben erwähnten spastischen Lähmungen läßt sich die infantile Zerebralparese fast stets durch eine sorgfältige Anamnese abgrenzen. Dieses Leiden umfaßt nach A. GÖB die stationären Endzustände von Schä-

digungen des Zentralnervensystems, die während der Entwicklung und Reife entstanden sind. Die Ursachen der frühkindlichen Läsion hat LINDEMANN übersichtlich beschrieben. 30 % der Kinder werden noch im Mutterleib geschädigt. Häufig sind Kreislaufschäden, die zur Asphyxie des Kindes oder zu Permeabilitätsstörungen und damit zum Kernikterus führen können. Besondere Infektionen, wie Toxoplasmose, Rubeolen, Mumps und Grippe, auch die Einwirkung höherer Dosen von Röntgenstrahlen, Traumen, Stoffwechselstörungen und placentare Insuffizienz sind manchmal Ursachen einer infantilen Zerebralparese. Über die Hälfte der Defekte entstehen unter der Geburt, und zwar wiederum durch Asphyxie, durch Hirnblutung nach Venenstau oder durch Ischämie der art. carotis, welche zur Porenzephalie führt. Nur 1/10 der infantilen Zerebralparesen resultieren aus Defekten der ersten Lebensjahre. Hier sind wieder Kreislaufschäden, eklamptische Krämpfe und Hirnembolie, Virusinfektionen, die sog. perivenösen Encephalitiden sowie Hirntraumen als Ursachen zu nennen.

c) Formen der infantilen Zerebralparese

Die spastischen Kinder unterscheidet man nicht nach dem zeitlichen Auftreten ihrer Affektion, sondern nach der Lokalisation der Störung im Zentralnervensystem. A. GÖB teilt die infantilen Zerebralparesen in den pyramidalen und den extrapyramidalen Formenkreis auf. Beim ersteren handelt es sich um eine Läsion im Rindenfeld der Pyramidenbahn; die Folge ist Spastik. Die zweite Gruppe umfaßt Schädigungen der motorischen Kerne des Hirnstammes, die zu Athetosen, Ataxie, Rigor, Tremor und zu Mischformen derselben führen. Die Ursache der Spastik wird in einem Schaden des Einstellungsmechanismus des Tonussystems, des sog. Gamma-Systems, angenommen. Die Störung führt zu einer ständigen Aufladung über das efferente Gamma - System. Man hatte früher angenommen, daß der spinale Reflexbogen direkt durch Wegfallen der pyramidalen Hemmung aufgeladen wird und die Spastik damit zu erklären ist. Die heutige Vorstellung von der Spastik beruht nun auf der Kenntnis der efferenten Gamma - Motoneurone im spinalen Reflexbogen, welche die Spannungs- und Dehnungsfühler in Muskulatur und Sehnen empfindlich oder unempfindlich einstellen. Durch die Pyramidenbahnschädigung wird die Gamma - Aktivität stark gesteigert, und die Dehnungsempfindlichkeit von Muskeln und Sehnen heraufgesetzt. Spastik erkennt man also am vermehrten Widerstand bei der Dehnung. Spasmen sind verbunden mit Kontrakturen, Hypertonie, Lähmung, Aphasie, Ataxie, Angst und eventuell auch mit athetotischer Mitbewegung. Die Reflexe sind hochgradig gesteigert (LINDEMANN).

Zum pyramidalen Formenkreis der infantilen Zerebralparese zählt man die

Tetraplegie, die Diplegie und die Hemiplegie. Bei der Tetraplegie zeigt sich generalisierte Spastizität. Besonders eindrucksvoll sind Spitzfuß, Adduktionskontraktur der Hüftmuskulatur, Adduktion des Oberarms, Beugung im Ellenbogengelenk, Pronation des Unterarms, typisch sind spastische Beugung des Handgelenks und der Fingergrundgelenke sowie Adduktion des Daumens. Bei der Diplegie sind Bein- und Beckenmuskeln spastisch, bei der Hemiplegie allein oder vorwiegend eine Körperseite.

Kinder, welche extrapyramidal - motorisch geschädigt sind, bezeichnet man als Athetotiker. Athetose bedeutet "ohne feste Haltung, ohne feste Koordination", weil das geordnete Zusammenwirken der Muskelgruppen fehlt. Sie ist im Gegensatz zur Ataxie auch noch mit grotesken, eventuell stark emotionalen Bewegungen gekoppelt. Bei den reinen Athetosen fehlen die Kontrakturen.

Bei den infantilen Zerebralparesen beobachtet man nicht nur motorische Defekte, wie spastische Lähmungen, Athetosen und Krämpfe. Häufig ist das Leiden mit Intelligenzschäden, auch manchmal mit dem Verlust sozialer Hemmungen verbunden. Ziemlich oft hat die infantile Zerebralparese Hör- und Sprachstörungen, Speichelfluß, Strabismus und Hyperobie zur Folge. Durch zusätzliche Ausfälle wird die Behandlung und die aktive Mitarbeit des Kindes enorm erschwert.

d) Therapie der infantilen Zerebralparese

Trotzdem lassen sich bei den spastischen Kindern besonders bis zum sechsten Lebensjahr, viele Erfolge durch eine sorgfältige Behandlung erzielen. Bis zum genannten Alter können die Kinder, auf Grund der noch vorhandenen Reifungsmöglichkeiten, über archaische Bahnen Bewegungsmuster ausbauen. Sie können eine Vielzahl von Synergien ausbilden und auch entsprechend vorhandene Koppelungen wieder trennen, um Einzel- und auch Feinbewegungen auszuführen. Die Krankengymnastik schöpft diese Möglichkeiten aus, bessert durch geeignete Übungen Spasmen und Paresen und beugt den gefürchteten Kontrakturen vor. Große Hilfe kann auch eine Operation in frühen Jahren bringen. Bei einer operativen Sehnenverlagerung werden Spannungs- und Dehnungsfühler entlastet und somit die gesteigerte Gamma - Aktivität beseitigt. Auch die Hemisphärenektomie, Myotonolytica, heiße Bäder und Gehapparate werden therapeutisch angewandt.

2. Voraussetzungen der Entwicklungsdiagnose in der Pubertät

a) Entwicklung, ein entscheidender Lebensvorgang

Während der fortgesetzten Behandlung des spastischen Kindes wird unter anderem die Frage aufkommen, in welcher Form sich das Kind während der Pubertät entwickelt. Kann man seine Entwicklung als normal innerhalb der physiologischen Norm bezeichnen oder unterscheidet sie sich merklich davon?

Die Entwicklung stellt neben den Erscheinungen der Reizbarkeit, dem Stoff- und Energiewechsel ein Grundkriterium des Lebens dar. Sie wird in Differenzierungs-, Wachstums- und Formbildungsvorgänge aufgeteilt. Dabei bedeutet Differenzierung das Sichtbarwerden struktureller Verschiedenheiten im vorher homogenen Baumaterial des Organismus. Wachstum heißt quantitative Zunahme an Größe, Gewicht und Fläche. Formbildung nennt man das Entstehen spezieller und typischer äußerer Formen. Bis zur Erreichung der vollen Geschlechtsreife ist die körperliche Entwicklung progressiv und durch einen relativ rascheren Ablauf gegenüber dem Erwachsenen gekennzeichnet. Die höhere Entwicklungsgeschwindigkeit erlaubt es auch, Störungen besser zu erkennen und zu behandeln.

Einfluß auf die Entwicklung haben neben dem Erbgut die Umwelt, Defekte und Krankheiten (TANNER). Das Steuerungssystem der Entwicklung ist in hohem Maße das Endokrinium, vertreten durch Hypophyse, Nebennierenrinde, Schilddrüse, Keimdrüsen und Thymus. Zum somatischen Entwicklungsbegriff tritt die leiblich - seelische Entwicklung, in der sich die individuelle Persönlichkeit bildet.

b) Methoden der Entwicklungsdiagnose

Der Arzt kann sich anhand gewisser Entwicklungsnormen, die Durchschnittswerte aus Reihenuntersuchungen darstellen, ein Bild über den Entwicklungsstand eines Kindes machen. Zur Quer- und Längsschnittuntersuchung dient die Messung des Kopf-, Brust- und Bauchumfanges, der Dentition, der Körpergröße und des Gewichtes. Obige Maße haben nicht nur eine außerordentliche physiologische Streubreite, sondern sind zum Teil auch nur ein Kriterium für partielle Entwicklungen des Körpers (MOLL). Die Angaben, daß ein fünfzehnjähriger Knabe 170 cm groß ist, 60 kg wiegt, 70 cm Bauchumfang und 90 cm Brustumfang hat, sagen noch nicht viel über seine Entwicklung aus. Zum "Physiologischen Alter", wie es BOAS 1948 als sinnvolles Entwicklungsmaß empfahl, stehen Skelettalter und das Alter nach Geschlechtsmerkmalen in der weitaus engsten Beziehung (SCHMID, TAN-

NER). Die Menarche ist zum Beispiel am besten von allen Entwicklungsnormen mit der Zeit des größten Wachstumsschubes korreliert. Da die geschlechtliche Reife letztlich das biologische Ziel aller Entwicklungsvorgänge ist, erscheint es am zweckmäßigsten, die Entwicklungsdiagnose an der Geschlechtsentwicklung und an der Knochenentwicklung zu stellen. Die enge Beziehung zwischen Skelettsystem und Entwicklung beruht nach SCHMID vornehmlich auf der gemeinsamen geweblichen Herkunft des Skelettes und des für Wachstum und Entwicklung wichtigen Gefäß- und Bindegewebssystems aus dem mittleren Keimblatt. Hierauf führt SCHMID auch zurück, daß Entwicklungsstörungen ihren Ausdruck oft in einer pathologischen Skelettvariante finden. Entwicklungsstörungen können auch dazu führen, daß das physiologische Alter nicht mit dem chronologischen Alter übereinstimmt. Man spricht dann von einer retardierten oder akzelerierten Entwicklung.

c) Hormonelle Steuerung der Entwicklung

Die Skelettentwicklung wird, wie erwähnt, in hohem Maße durch das inkretorische System, und nicht zuletzt durch Geschlechtshormone, bestimmt. Hierdurch wird die enge Korrelation zwischen Skelett- und Geschlechtsentwicklung verständlich.

Nach GRASHEY beeinflusst das somatotrope Hormon des Hypophysenvorderlappens das Längenwachstum des Knochens, indem es die Proliferation des Säulenknorpels fördert. Nachlassen der ACTH - Produktion trägt nach TANNER zum Epiphysenschluß der langen Röhrenknochen bei. Neben der Stoffwechselregulation hat das Thyroxin eine stark entwicklungsphysiologische Wirkung, da es die Skelettreifung anregt.

Besonders die Sexualhormone beschleunigen die Skelettreifung und schließen sie ab. Androgene und Oestrogene fördern den Aufbau der Knochenmatrix und die Verkalkung. Testosteron allein wirkt wachstumsteigernd auf den Epiphysenknorpel. Dagegen führt eine unzureichende Produktion von Keimdrüsenhormon zum Persistieren der Epiphysenfugen und damit zur eunuchoiden Länge. Oestrogene können aber außerdem das Längenwachstum bremsen.

Die enge Korrelation zwischen Skelett- und Geschlechtsentwicklung ist nach TANNER so zu verstehen, daß der puberale Entwicklungsschub auf das Körperwachstum und das Wachstum der Fortpflanzungsorgane einheitlich entweder früh oder spät einwirkt.

d) Die normale Geschlechtsentwicklung und ihre Bestimmung

Die exakte Beobachtung und Erfassung des Ablaufs der Geschlechtsentwicklung wurde lange von der Medizin vernachlässigt. Nachdem MARTIN, BERLIN und andere seit 1926 bereits über die Entwicklung der Reifezeichen und ihre Stufeneinteilung berichtet hatten, hat 1938 ZELLER umfassende Untersuchungen publiziert, die eine Bestimmung des Geschlechtsalters gestatten. Diesen Merkmalen teilte er einige Stadien zu, welche sie während der Entwicklung durchlaufen. Ein bestimmtes Stadium ist erst dann erreicht, wenn alle dafür charakteristischen Voraussetzungen erfüllt sind. Die primären und sekundären Geschlechtsmerkmale jedes Kindes durchlaufen alle von ZELLER angegebenen Stadien, natürlich in individuell verschiedener Zeit, so daß ein korrekter Vergleich möglich ist. Bei den Knaben teilte ZELLER die Mamille, den Pubes, der Körper-, Axillar- und Gesichtsbehaarung, dem Genitale, dem Kehlkopf sowie der Virilität bestimmte Reifestadien zu. Das Verfahren wandte er bei Mädchen für Mamma, Pubes, Axillarbehaarung und Hüfttrundung an. Er bestimmte auch das Alter zur Zeit der Menarche. Das durchschnittliche, zeitliche Auftreten der Geschlechtsmerkmale und ihrer einzelnen Stadien hat sich seit den Untersuchungen von ZELLER im Jahre 1938 durch die säkulare Akzeleration der Heranwachsenden so verkürzt, daß wir weitgehend die von TANNER 1962 veröffentlichten Altersangaben erwähnen werden.

Bei Knaben unterscheidet man in Anlehnung an ZELLER bei der Mamillenentwicklung drei Stadien. Beim Stadium O des Schulkindes findet man eine unpigmentierte, blaßrosa - zartbraune und leicht prominente Brustwarze. In der ersten puberalen Phase (BROCK), also zwischen dem zwölften und fünfzehnten Lebensjahr, durchschnittlich mit dreizehn, erscheint Stadium 1. Hier ist bei allen Knaben der Warzenhof zu einer flachen Kuppel vorgewölbt, worin jedoch die Brustwarze verstrichen ist. Auch die Pigmentation setzt ein. Im Stadium 2 endlich ist die Brustwarze wieder prominent, die Pigmentation abgeschlossen und der Warzenhof doppelt so groß wie im Stadium O, also 2 - 2,5 cm im Durchmesser. Dieses Stadium ist durchschnittlich mit 15 1/4 Jahren erreicht.

In der Entwicklung der Schambehaarung lassen sich fünf Reifestadien voneinander abgrenzen, die für Knaben wie auch für Mädchen gelten (TANNER):

Stadium O: entspricht der Vorpubertät. Die Pubes sind nicht stärker entwickelt als die Haare über der Bauchhaut.

Stadium 1: Spärliches Wachstum langer, leicht pigmentierter, daunenfederartiger Haare, meist glatt oder leicht gelockt, lokalisiert an der

Peniswurzel und im Bereich der Labien.

- Stadium 2: Hier ist die Behaarung beträchtlich dunkler und stärker gelockt. Sie breitet sich spärlich über das Schamdreieck aus.
- Stadium 3: Die Behaarung ist bei Mädchen bis hinauf zur Basis des Schamdreieckes schon sehr dicht; lediglich im Bereich der Basis-ecken sind die Pubes sehr spärlich. Dieser mehr hochreichenden Behaarung entspricht bei Knaben eine plattförmige Behaarung, die noch nicht ganz die Basis des Schamdreieckes erreicht.
- Stadium 4: Hier ist wie beim klassischen femininen Typ das ganze Schamdreieck dicht behaart.

Erst viel später bildet sich bei 80 % der Männer und bei 10 % der Frauen Stadium 5 aus, der sog. maskuline Typ, wie die Schambhaarung sich in Richtung des Nabels fortpflanzt. Für die Reifediagnostik ist dies jedoch unwesentlich. Für den Auftritt der einzelnen Stadien finden wir eine außergewöhnliche physiologische Variationsbreite.

	Knaben	Mädchen	
Stadium 1	12 $\frac{1}{4}$ (10 - 15)	11 $\frac{1}{4}$ (8 - 14)	Jahre
Stadium 2	13 $\frac{1}{4}$	12	"
Stadium 3	14	12 $\frac{1}{2}$	"
Stadium 4	15 $\frac{3}{4}$ (14-18)	14	"

Bei der Axillarbehaarung lassen sich nach TANNER und ZELLER vier Stadien, wiederum gleich für Knaben und Mädchen, unterscheiden:

- Stadium 0: Vorphubertät, zarte Lanugobhaarung
- Stadium 1: Einzelne glatte Terminalhaare
- Stadium 2: Lichtes, schon gekräuselteres Haar
- Stadium 3: Jetzt ist die Achselfalte pigmentiert und von dichtem, gekräuselterem Haar erfüllt.

Das zeitliche Eintreten der einzelnen Stadien variiert bei den beiden Geschlechtern folgendermaßen:

	Knaben	Mädchen	
Stadium 1	14 $\frac{1}{4}$	12	Jahre
Stadium 2	15	13 $\frac{1}{2}$	"
Stadium 3	16	14 $\frac{1}{2}$	"

Nach TANNER stellt sich mit durchschnittlich 14 Jahren bei Knaben ein dunkler als die sonstigen Gesichtshaare pigmentierter Oberlippenflaum

ein (Stufe 1), der mit 15 Jahren zu einem dichten, kräftigen Flaum wird (Stufe 2). Die mature Form, gleich Stadium 3, wird mit 16 - 19 Jahren erreicht.

Beim Genitale des Knaben lassen sich folgende Stadien unterscheiden:

- Stadium O:** Vorphertät. Hier zeigen sich kindliche Proportionen, die Testes sind haselnußgroß, das Skrotum rosa und unpigmentiert; es ist auch kaum gefältelt. Der Penis ist dünn und konisch geformt.
- Stadium 1:** Skrotum und Testes vergrößern sich, der Penis nicht. Die Skrotalhaut wird dunkler und stärker gefältelt.
- Stadium 2:** Der Penis wächst hauptsächlich in der Länge. Auch Testes und Skrotum wachsen weiter.
- Stadium 3:** Jetzt wird der Penis größer und dicker. Die Skrotalhaut färbt sich schon zunehmend dunkel.
- Stadium 4:** Erwachsenengröße der Genitales, die Testes sind jetzt wallnußgroß.

	Jahre	Testesgröße	
Stadium O	-	1,6	cm
Stadium 1	12 (10 - 13 $\frac{1}{2}$)	2,3	"
Stadium 2	13 (11 - 14 $\frac{1}{2}$)	2,8	"
Stadium 3	14 (12 - 16)	2,8	"
Stadium 4	16 (14 $\frac{1}{2}$ - 18)	3,5	"

Die Beurteilung des Stimmbruchs hat für die objektive Bemessung des Reifeablaufs wenig Wert, weil die Stimme nur ganz allmählich tiefer wird (TANNER). Zuverlässiger ist die Entwicklung des Kehlkopfes. Hier werden drei Stadien unterschieden:

- Stadium O:** Kindlich, keine Prominenz des Kehlkopfes
- Stadium 1:** Ring- und Schildknorpel sind gleichweit prominent mit 13 - 14 Jahren
- Stadium 2:** Der Schildknorpel springt deutlich weiter vor als der Ringknorpel. Dieses Stadium wird mit 15 - 16 Jahren erreicht.

Bei Mädchen finden sich weniger Reifezeichen; jedoch ist besonders die Mammaentwicklung, bei der TANNER fünf Entwicklungsstadien kennzeichnet, ein sehr korrekter Hinweis auf den Stand der Pubertät.

- Stadium O:** Entspricht der Vorphertät. Nur die Papille ist über der flachen Brust prominent.

- Stadium 1: Hier ragt der Warzenhof als halbkugelige Kuppel vor. Er hat sich auch vergrößert und bildet die sog. Knospenbrust. Übrigens entsprechen sich Stadium 1 bei Knaben und bei Mädchen (ZELLER).
- Stadium 2: Die Brust und der Warzenhof wölben sich in einer Kontur vor. Die vorgewölbte Brust hat sich soweit vergrößert, daß sie die Hälfte einer Brustseite einnimmt.
- Stadium 3: Über der eigentlichen Oberfläche der weiter vergrößerten Brust wölbt sich der Warzenhof als eine zweite halbkugelige Erhebung über der eigentlichen Oberfläche der Brust vor.
- Stadium 4: Der Warzenhof weicht in die allgemeine Kontur der Brust zurück, nur die Papille ist noch prominent.

Mammaentwicklung (Durchschnitt aus den Angaben von v. CÖRPER und TANNER):

Stadium 1	11	Jahre
Stadium 2	11 $\frac{1}{2}$	"
Stadium 3	12 $\frac{1}{4}$	"
Stadium 4	13 $\frac{1}{2}$	"

Während am Abschluß der ersten puberalen Phase beim Knaben die ersten Pollutionen einsetzen (etwa mit 15 Jahren), tritt bei diesem Abschnitt beim Mädchen die erste Regelblutung ein, und zwar durchschnittlich mit 12 $\frac{3}{4}$ Jahren (TANNER). Die Menarche ist das exakteste Mittel der Reifediagnostik. Im Gegensatz hierzu läßt sich die Ausbildung der weiblichen Hüftfröndung schlecht genau verfolgen, da sie sich nicht in einzelnen Entwicklungsstadien aufgliedern läßt. ZELLER erwähnte, daß die in der Pubertät sich formende Hüftfröndung Rückschlüsse auf den Grad der Weiblichkeit zuläßt. Dies ist jedoch eher durch intuitive Betrachtung als durch genaue Messung erkennbar. Ebenso verhält es sich mit der Beurteilung der Virilität bei Knaben während der Pubertät, die auf dem visuellen Eindruck von der Männlichkeit der Gesamtgestalt beruht. Dieser Eindruck orientiert sich an der Körperhaltung, dem Gesichtsausdruck, an den Detailproportionen der einzelnen Körperteile und der Ausbildung der Muskulatur.

e) Bestimmung des Skelettalters

Das Handradiogramm als Maßstab der Skelettentwicklung

Während zur Bestimmung des Geschlechtsalters möglichst alle Geschlechtsmerkmale untersucht werden, beschränkt man sich heute bei der Feststel-

lung des Skelettalters meist auf die Röntgenaufnahmen der Hände. Oft wird jedoch die Forderung erhoben, bei Ossifikationsstudien die Skeletteile des ganzen Körpers oder einer Körperhälfte heranzuziehen. Solch ein Verfahren ist nicht nur wegen der großen Strahlenbelastung und der hohen Kosten selten angeraten, sondern wir finden auch an der Hand eine Vielzahl von 52 Knochenelementen, und zwar 21 Diaphysen und 21 Epiphysen, 8 Carpalia und 2 Sesambeine, die eine genaue Verfolgung des Reifeablaufes gestatten. Aus diesem plausiblen Grund reicht die Handaufnahme auch für die Routineuntersuchung bei angeborenen, endokrinen und exogenen Entwicklungsstörungen aus (SCHMID). In letzter Zeit hat WEINGÄRTNER in diesem Zusammenhang auf die Bedeutung der Fußaufnahme hingewiesen, wo wir ebenfalls eine große Menge von Ossifikationszentren vorfinden. Er selbst betont jedoch, daß jenseits des achten Lebensjahres das Fußskelett äußerst selten einen Anhaltspunkt für Entwicklungsstörungen bietet. Außerdem ist es bei der Hand wie bei keinem Skelettabschnitt möglich, durch filmnahe und filmparallele Lagerung, größengetreue, form- und strukturscharfe Radiogramme zu erhalten.

Die Erforschung der Skelettentwicklung

Die ersten systematischen Untersuchungen über die normale Ossifikation wurden Ende des 19. Jhds. von GRUBER und PFITZNER durchgeführt. Ossifikationsgesetze, die für die Gerichtsmedizin und die Anthropologie besonders wertvoll wurden, stellte RANKE 1896 auf. STETTNER befaßte sich 1921 als erster mit der Beziehung zwischen Handskelettentwicklung und gleichzeitig vorhandenem Zerebralschaden und erwähnte zum ersten Mal die diagnostischen Möglichkeiten des Handradiogramms. In der Folgezeit untersuchte HOHENNER das Verhältnis zwischen dem zeitlichen Auftreten sowie der Lokalisation zerebraler Erkrankungen und den Störungen der Handskelettossifikation. Den ersten Atlas der normalen Handskelettentwicklung gab SIEGERT 1935 heraus; ein ausgezeichneter Atlas wurde 1960 von SCHMID und MOLL geschaffen. Nach dem Kriege beschäftigten sich GEISLER und BANNES, WEINGÄRTNER, SCHMID und Mitarbeiter mit dem Zusammenhang von Ossifikationsstörungen der Hand und Zerebralaaffektionen. MACH sowie SCHULZ und TORKLUS untersuchten speziell Handradiogramme von infantilen Zerebralparesen.

Die normale Handskelettentwicklung

Um eventuelle Störungen der Handskelettentwicklung entdecken zu können, ist die Kenntnis des normalen Reifeablaufs nötig. Das knorpelig vorgebil-

dete Skelett des Embryos verknöchert zum großen Teil noch praenatal. An der Hand zeigen sich jedoch die Handwurzel- und Epiphysenkerne röntgenologisch erst nach der Geburt. Die Reihenfolge des Auftretens dieser Kerne ist genetisch determiniert und ändert sich bei gesunden Kindern fast nie. Als letzte Kerne erscheinen die Ulnaepiphyse im achten und das os pisiforme im neunten Lebensjahr. Ein besonderer Entwicklungsschub zur Zeit der Pubertät schlägt sich auch in Veränderungen am Handskelett nieder (STETTNER). Zu Beginn der Pubertät tritt regelmäßig das Sesambein des Daumens in der Sehne des m. adductor pollices auf, bei Mädchen im elften, bei Knaben im dreizehnten Lebensjahr (SHUTTLWORTH).

Das stetige Wachstum des Skeletts läßt sich besonders gut an den Handwurzelkernen erkennen. Bis zum vierzehnten Lebensjahr hat SCHMID für jedes Carpale die größte Höhe, gemessen in Richtung der Fingerstrahlen und den senkrecht darauf stehenden Breitendurchmesser registriert. Der Normbereich wurde durch die Technik des Durchschnitts und der Standardabweichung bestimmt. Hiermit werden 68 % der Population erfaßt; außerhalb dieses Bereiches muß an pathologische Ursachen gedacht werden. In den Standards sind für Knaben und Mädchen die gleichen Werte angegeben, denn die beiden Geschlechter unterscheiden sich in der Skelettentwicklung äußerst wenig voneinander. Die Mädchen sind im Skelettalter nur etwas weiter als die Knaben (STETTNER). Man wird also höchstens die Mädchen im oberen Normbereich, die Knaben im Durchschnitt mehr im unteren zu suchen haben. Nach SCHMID ist es für praktische Zwecke nicht nötig und auch nicht zweckmäßig, die Differenzierungs- und Größenunterschiede der Knochenkerne, die durch Geschlecht, Konstitution und Körpergröße bedingt sind, in getrennten Standards festzulegen. Diese Unterschiede bedingen die Breite der physiologischen Norm. So erkannte bereits STETTNER im Jahre 1921, daß die Entwicklung des Handskeletts mehr vom Lebensalter als von der Körpergröße abhängt.

Zur Diagnose der Handskelettentwicklung wählte SCHMID von allen Kindern das sog. biologische Alter für die Altersangabe. So sind die Kinder zwischen 6 $\frac{1}{2}$ und 7 $\frac{1}{2}$ Jahren als siebenjährige gewertet und nicht erst jene, die bereits das siebte Lebensjahr vollendet haben.

Auch die Formgestaltung der Handwurzelknochen ist sehr charakteristisch. Das gerade aufgetretene rundliche Ossifikationszentrum behält seine rundliche Form bis zur Größe von 5 mm und ungefähr 1 $\frac{1}{2}$ Jahre bei. Anschließend folgt eine spezifische Formgestaltung, die in der Pubertät ihren Abschluß findet. Nach der Pubertät findet ein Raumwachstum statt, wobei ohne erhebliche Größenzunahme die Lücken zwischen den Carpalia ausgefüllt werden. Entwicklungsdiagnostisch wichtige Formgestaltungen

sind:

1. Infolge der Artikulation mit dem os multangulum minus erhält die Basis von Metacarpale II konkave Form im siebten Lebensjahr.
2. Im neunten Lebensjahr nimmt die mit dem Metacarpale III artikulierende Fläche des Capitatus konkave Form an.
3. Der Processus styloides sowohl der Ulna, als auch der Radius bildet sich im dreizehnten Jahr aus.
4. Die Kontur des Hamulus ossis hamati als röntgenologischer Hamatum-schatten tritt im dreizehnten Lebensjahr hervor.

Ohne erhebliches Größenwachstum geht ebenfalls die Schließung der Epiphysenfugen des Handskelettes vor sich. Sie verläuft von Beginn an stetig im Sinne einer ansteigenden Geraden, deren Endwert dem 100 %igen Epiphysenschluß entspricht (MOLL). Die Vollendung der Geschlechtsreife und damit der Abschluß der Handskelettentwicklung ist mit dem vollständigen Verschmelzen aller Epiphysenfugen gegeben. Es schließen sich die distale Radius- und Ulnaepiphyse zwischen dem 18ten und 20ten Jahr endgültig, die Metacarpalia- und Phalangenepiphysen im 17ten bis 18ten Jahr (GRASHEY). Bereits früher lassen sich an den Epiphysenspalten charakteristische Formveränderungen wahrnehmen. Im 6ten Jahr werden die vorher konvex-scheibenförmigen Grundphalanxepiphysen proximal konkav eingedellt. Im 11ten Lebensjahr beginnt bei Mädchen der Epiphysenspalt des Metacarpale II zentral zu verschwinden, bei Knaben im 13ten Jahr. Jeweils ein halbes Jahr später folgen die übrigen Metacarpalepiphysenfugen. Zwischen 12tem und 13tem Lebensjahr liegt der Epiphysenschlußbeginn der Grundphalangen, bei Mädchen auch der distalen Ulna- und Radiusepiphyse, die bei Knaben erst mit 16 Jahren zu verknöchern beginnen (MOLL).

Faktoren mit Einfluß auf die Skelettentwicklung

TANNER hat festgestellt, daß mannigfache Phänomene die Entwicklung beeinflussen und zu Störungen und pathologischen Varianten führen können. Zu diesen Faktoren zählen vorwiegend der genetisch bestimmte Körperbau, die Rasse, jahreszeitliche und säkulare Einflüsse, die Ernährung, Krankheiten, Traumen, psychische Störungen und das Umweltmilieu. Das Tempo der Entwicklung wird offenbar im wesentlichen genetisch gesteuert. TANNER berichtet auch, daß Mädchen sich durch ungünstige Verhältnisse - seien es Unterernährung oder Krankheit - nicht so leicht vom üblichen Ablauf ihres Wachstums abbringen lassen wie Knaben. Fallen gewisse hemmende Faktoren, wie Krankheit, Mangelernährung, psychische Störungen und schlechtes

Umweltmilieu fort, so versucht der Körper, in einer Nachholphase den Wachstumsrückstand aufzuholen. Das gelingt in sehr vielen Fällen so gut, daß der ehemals hemmende Faktor am reifen Organismus durch keinerlei Auswirkung zu erkennen ist.

f) Pathologische Entwicklung bei infantilen Zerebralpareesen

Im folgenden Teil wollen wir über Entwicklungsuntersuchungen bei infantilen Zerebralpareesen berichten, die in der Literatur aufgezeichnet sind. Über die Geschlechtsentwicklung des spastischen Kindes finden wir in der Literatur keine Angaben; auch Mißbildungen am Genitale werden nicht erwähnt. Nur bei Affektionen der Hypophyse und des Zwischenhirns, die für infantile Zerebralpareesen nicht typisch sind, sind Auswirkungen auf die Geschlechtsentwicklung wohl bekannt.

Wie bereits erwähnt, haben sich seit HOHENNER mehrere Autoren um den Zusammenhang zwischen zerebralen Leiden und der Ossifikation bemüht. Eine Beziehung läßt sich nach SCHMID insofern herstellen, als die reguläre Skelettentwicklung unter anderem direkt von zentralnervösen Impulsen gesteuert wird. Deshalb läßt sich auch verstehen, daß zerebrale Störungen zu verzögerten oder beschleunigten Entwicklungen und zu pathologischen Ossifikationsabläufen führen können. Auch bei der infantilen Zerebralparese wurden etliche Anomalien der Handskelettentwicklung beobachtet.

Phalangenanomalien

Eine Verkürzung eines ganzen einzelnen Fingers, die sog. Mikrodaktylie I, beschreiben SCHMID sowie SCHULZ und TORKLUS. Die Mikrodaktylie I beruht aber vorwiegend auf der Verplumpung und Verkleinerung des Metacarpale I.

Bei gewissen endokrinen Störungen, wie Gonadendysgenese oder verspätet einsetzender Pubertät, findet sich eine Verkürzung des os metacarpale IV (WEINGÄRTNER). Das sog. Metacarpalzeichen wird folgendermaßen geprüft: Legt man eine Tangente an die Köpfchen von os metacarpale IV und V distal, so schneidet sie in diesem Falle das Metacarpale III, während sie normalerweise an ihm vorbeigeht.

Außerst selten erscheint bei infantilen Zerebralpareesen die Brachytelephalangie, eine Verkürzung der Endphalange. Sie ist häufiger bei genetischen Allgemeinerkrankungen und bei diencephalen und hypophysären Erkrankungen (SCHMID). Das Verhältnis der einzelnen Phalangenlängen heißt, von distal aus gesehen, normal 1 : 1,6 : 2,6, nur beim fünften Finger beträgt es

1 : 1, 3 : 2, 6. Eine Änderung der Beziehung weist auf eine Phalangenverkürzung hin.

Die Brachymesophalangie findet sich öfters bei infantilen Zerebralpareesen, und zwar erscheint sie an Mesophalanx V-II-IV-III in abnehmender Reihenfolge. Da die Mittelphalanx des Kleinfingers als letztes Fingerglied im vierten Embryonalmonat verknöchert, sieht man in der Brachymesophalangie den Ausdruck einer frühembryonalen Affektion, wie sie bei spastischen Kindern nicht sehr häufig ist. Stehen die Form- und Strukturanomalien der Phalanx im Vordergrund, so spricht man von einer Dysmesophalangie. Diese imponiert klinisch als Klinodaktylie, also als hakenförmige Verkrümmung des betroffenen Fingers. Reine Brachymesophalangien reifen im Laufe der Kindheit spontan nach. 90 % der Träger dieser Anomalie lassen nach SCHMID somatische oder häufiger geistige Unterentwicklung erkennen.

Meta- und Epiphysenstörungen

Fast regelmäßig ist die oben erwähnte Dysplasie vergesellschaftet mit Pseudoepiphysen (SCHMID). Daraus kann man entnehmen, daß sich Pseudoepiphysen ebenfalls im 3ten bis 4ten Embryonalmonat manifestieren. Unter Pseudoepiphysen versteht man eine völlig oder nur partiell ausgeprägte Epiphysenkernanlage an Stellen, wo normalerweise keine auftritt. Vorwiegend sind sie am distalen Ende der Phalangen und des Metacarpale I sowie am proximalen Ende der übrigen Metacarpalknochen lokalisiert. Pseudoepiphysen besitzen eine fadenförmige oder brückenartige Verbindung mit der zugehörigen Diaphyse und sind ab dem 2ten Lebensjahr nachweisbar (SCHMID, SCHÄFER). Die Knochenbrücke liegt meist zentral, nur am Metacarpale I ulnar peripher und an den anderen Metacarpale eventuell peripher. Pseudoepiphysen werden am häufigsten an Metacarpale I, II und V gefunden.

LISS beschreibt W- und V-förmige Epiphysen. Das sind große Epiphysen, die sich kegel- und doppelkegelförmig in die Diaphyse einschneiden und dort oft eigenartige Schmetterlingsfiguren entstehen lassen. Nach LISS kommt es durch Abartigkeit des Knorpels zum Erlöschen der enchondralen Ossifikation, so daß die Epiphyse in die nur perichondral am Rande weiterwachsende Metaphyse einsinkt. Das Phänomen, das sich vermehrt bei zerebral gestörten Kindern finden soll, bezeichnet WEINGÄRTNER als Zapfenepiphyse. Weitere epiphysäre Störungen betreffen das distale Ende des Radius. Oft bildet sich bei infantilen Zerebralpareesen der Radius epiphysenkern nur verspätet und dann auch nur auf der radialen Seite aus (SCHMID). Ebenfalls kann die Radiusmetaphyse pilz- oder kissenförmig aufgetrieben, verdichtet und verdickt sein - sog. Polstermetaphyse - oder man findet eine stumpfwinkelige oder zeltförmige Ausziehung der Radiusverkalkungszone.

Die prinzipiell gleichen Befunde zeigen sich an den Metaphysen der Ulna distal und des Metacarpale I. Die Störungen lassen sich am gebogenen oder abgeknickten Verlauf der Epiphysenfugen eventuell bis in die Pubertät nachweisen.

Die Radiusdiaphyse reicht normalerweise nur 1 - 3 mm weiter nach distal als die Ulnadiaphyse. Nach MOLL kann bei zerebralen Dysplasien eine größere Differenz vorkommen, so daß man dann von einer distalen Ulnadysplasie spricht.

Anormale Handwurzelkernentwicklung

Auch im Bereich der Handwurzelknochen lassen sich abnorme Entwicklungsverläufe feststellen. SCHMID, SCHULZ und TORKLUS sowie MACH fanden bei Kindern mit infantiler Zerebralparese vermehrt Retardierungen und Akzelerationen der Carpalia. Nach SCHMID ist die Handwurzelkernentwicklung verzögert oder an der unteren Grenze der Norm (selten im Mittelbereich) bei jenen zerebralen Störungen, bei denen das Schwergewicht der Schädigung in den Gehirnrindenpartien liegt, also auch beim Littlesyndrom oder bei endokriner Insuffizienz der Schilddrüse und Hypophyse. Beschleunigungen finden sich häufiger bei schweren dysplastischen Allgemeinstörungen des Gehirns mit Hirnstammbeteiligung, also in erster Linie bei Oligophrenien und Mikrocephalien.

Die physiologisch determinierte Reihenfolge des Auftretens der einzelnen Carpalia und Epiphysenkerne wird ebenfalls vermehrt bei infantilen Zerebralparenen durchbrochen. Sie wird jedoch nur so lange erfaßt, wie ein Kern, der von einem anderen überholt worden ist, selbst noch nicht aufgetreten ist. Solche Reihenfolgestörungen finden sich in der Literatur nur zwischen 2tem und 7tem Lebensjahr angegeben, da ja zu diesem Zeitpunkt außer Ulnaeepiphyse und Pisiforme alle Kerne erschienen sind. Nachdem die Differenzierung abgeschlossen ist, also nach dem 9ten Lebensjahr, spielt besonders die Frage nach der Größenentwicklung für entwicklungsbiologische Studien eine Rolle.

Nutritive Schäden und Stoffwechselanomalien können sich auch beim Handskelett in Form einer Osteoporose auswirken. Besonders markant zeigt sich die Osteoporose bei Rachitis; öfters ist sie auch bei infantilen Zerebralparenen zu finden (SCHMID). Hier tritt sie fast regelmäßig bei den Halbseitendysplasien an einer Hand auf.

Lageanomalien, Achsenverdrehung und eigenartige Verkürzung im Handwurzelraum treten ebenfalls bei zerebralen Kinderlähmungen auf. Bei spastischer Hemiplegie sind solche pathologischen Varianten einseitig zu

beobachten (SCHMID und HOFFMANN).

Synostosen der Carpalia finden sich selten. Meist sind es angeborene, früh-embryonal entstandene Anomalien, die sich durch die begleitenden Form- und Strukturanomalien gut von den nach Entzündungen entstandenen Synostosen unterscheiden lassen.

Normalerweise läuft die Ossifikation symmetrisch ab. Nur beim Auftreten der Ossifikationsknospen ist eine geringe zeitliche und metrische Differenz zwischen beiden Körperhälften physiologisch. Spätere Größenunterschiede, die mehr als zwei Millimeter betragen sollen, damit man sie nicht als seitenverschiedene Handlagerung bei der Aufnahme deuten kann, bezeichnet man als Asymmetrien. Auch Form und Struktur, nicht nur die Größe, können einseitige Störungen widerspiegeln (SCHMID). Ist nur ein einziger Knochenkern bei normalem Entwicklungsstand der anderen retardiert, so ist in der Anamnese nach Krankheiten zur Zeit des gewöhnlichen physiologischen Auftretens dieses Kernes zu fahnden. TANNER berichtet ja davon, daß bei schweren Krankheiten ein Wachstumsrückstand, eventuell sogar ein Wachstumsstillstand während der Dauer der Krankheit eintreten kann.

Wenn statt eines Knochenkerns zwei auftreten, spricht man von ossa bipartita, zu deren Bildung besonders Naviculare, Lunatum und Triquetrum neigen. Manchmal erscheinen sie bei zerebralen Dysplasien. Ihre Ursache liegt, nach SCHMID, aber in fehlerhafter Anlage des Knorpelhofes und in einer abnormen Gefäßversorgung. Da ossa bipartita beidseitig auftreten, lassen sie sich von Frakturen unterscheiden.

Querstreifung der Radiusmetaphyse

Als Nebebefund zeigt sich bei infantiler Zerebralparese oft eine Querstreifung der Radius-, seltener der Ulnametaphyse. Nach STETTNER ist dieses Phänomen als Wachstumsstillstand infolge langer, schwerer Entzündung, Mangelernährung oder Myxoedem zu erklären. Die Querlinien stellen einen Saum von Osteoblasten dar, der sich gegenüber dem Knorpel gebildet hat und nachträglich Salze einlagert, wodurch ein verdichteter, knöcherner Balken entsteht. Da er nicht ganz resorbiert wird, verbleibt eine, der Epiphyse parallel laufende, Marke. Bei unklarer Anamnese kann die Querstreifung auf eine Meningitis als Ursache der infantilen Zerebralparese hinweisen. ACHESON und Mitarbeiter haben herausgefunden, daß schwere Krankheiten und Mangelernährung die Reifung der Knochen beschleunigen, während das Längenwachstum an den Epiphysen ruht. Möglicherweise ist die Ursache in einem Rückgang oder völligen Versagen der Ausschüttung des Wachstumshormons zu suchen. Bei den betroffenen Kindern finden sich

verdichtete Querlinien an der Radiusmetaphyse, die bei physiologischem, wie auch psychologischem Stress der Ausdruck einer Wachstumsstörung sind.

C. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

1. Untersuchungsgut

Um den Entwicklungsstand bei spastischen Kindern während der Pubertät zu prüfen, untersuchten wir in der Orthopädischen Poliklinik der Universität München (Direktor: Prof. Dr. Max Lange) 25 Kinder aus dem Spastikerzentrum in München. Die Kinder waren zwischen 9 $\frac{1}{2}$ und 17 $\frac{1}{2}$ Jahren alt und litten an den verschiedensten Formen der infantilen Zerebralparese. 11 Kinder zeigten eine spastische Tetraplegie, die bei 5 Kindern verbunden mit Ataxie und Athetose auftrat. Bei 8 Kindern überwog die Athetose, 6 davon waren Tetraathetotiker und 2 Hemiathetotiker. 2 Kinder schließlich waren halbseitig spastisch gelähmt (Hemiplegie) und 4 Kinder vorwiegend an Bein- und Beckenmuskulatur (Diplegie). Von den 14 Mädchen und 11 Knaben ist in 17 Fällen eine Frühgeburt oder schwere Geburt als höchstwahrscheinliche Ursache der infantilen Zerebralparese angegeben, in 3 Fällen ist eine Enzephalitis oder Lungenentzündung als postnatale Ursache genannt und bei 1 Kind hatte die Mutter während der Schwangerschaft Masern. Bei 5 Kindern enthält die Anamnese keinen Hinweis, welche Schädigungen der infantilen Zerebralparese zugrunde liegen.

Siehe Tabelle I; siehe Fall 1 - 25.

2. Methodik

a) Geschlechtsentwicklung

Um eine Entwicklungsdiagnose stellen zu können, untersuchten wir bei den 25 Kindern mit infantiler Zerebralparese neben der Handskelettentwicklung die Geschlechtsentwicklung. Um diese möglichst genau angeben zu können, hielten wir uns an die von ZELLER publizierten und von TANNER verbesserten Kriterien. Bei den Knaben untersuchten wir die Entwicklung des Genitales, der Scham-, Axillar- und Bartbehaarung, der Mamille und des Kehlkopfes. Auf die Untersuchung der übrigen Körperbehaarung bei Knaben und Mädchen, die ZELLER in drei Stadien unterteilt hatte, verzichteten wir, da keine Anhaltspunkte für das durchschnittliche zeitliche Auftreten dieses Reifezeichens in der Literatur zu entdecken waren. Ebenfalls unterließen wir die Feststellung der Virilität, denn sie ist wohl nur für die photographische Längsschnittuntersuchung geeignet. Dieses Reifezeichen ist, wie der Stimmbruch, den wir ebenfalls nicht festhielten, von der subjektiven Beurteilung des Untersuchenden abhängig, da sich beide Merkmale ohne klar feststellbare Zwischenstufen entwickeln.

Bei den Mädchen stellten wir die Entwicklung der Mamma, der Scham- und Axillarbehaarung fest. Den Zeitpunkt der ersten Regelblutung entnahmen wir aus den Aufzeichnungen des Spastikerzentrums. Aus den gleichen Gründen, die wir für den Verzicht auf die Virilitätsuntersuchung vorbrachten, unterließen wir die Feststellung der weiblichen Hüfttrundung.

Die Entwicklung der oben genannten Reifezeichen wurde von ZELLER und TANNER in Stufen bzw. Stadien aufgeteilt, welche wir bereits erwähnt haben. Jedem Reifezeichen teilten wir nun das Stadium zu, für das es bereits alle Voraussetzungen erfüllt hat. Mit Hilfe dieser Stufeneinteilung ließ sich dann die von ZELLER vorgeschlagene Entwicklungsformel aufstellen. Unter Voranstellung des Lebensalters und des Namens lautet sie bei einem angenommenen Beispiel folgendermaßen:

LA : 14,4 Mam : 1 Pub : 1 Ax: 0 Bart : 0 Genit : 1 Kehl : 1

Hierbei gaben wir das Alter in Jahren und Monaten an und wählten für die Reifezeichen verständliche Abkürzungen. Siehe Fall 1 - 25.

Um die Altersbezogenheit der Reifezeichen von spastischen Kindern beurteilen zu können, verglichen wir sie mit den normalen Beziehungen der Altersstufen zu den Stadien der einzelnen Reifezeichen. Hatten wir etwa bei einem Reifezeichen festgestellt, daß es alle Voraussetzungen des Stadiums 2 erfüllt, die des Stadiums 3 aber noch nicht, so nahmen wir als Altersangabe für dieses Reifezeichen die Mitte der Zeitangabe, die für das durchschnittliche Auftreten des Stadiums 2 und des Stadiums 3 dieses Reifezeichens in der Literatur angegeben sind. Tritt also Stadium 2 mit zwölf Jahren, Stadium 3 mit dreizehn Jahren ein, so setzten wir als Alterswert für ein Kind, bei dem wir Stadium 2 bereits voll ausgebildet vorfanden, 12 1/2 Jahre ein. Dieses Verfahren deckt sich in etwa mit dem von NICHOLSON und HANLEY bei Längsschnittuntersuchungen, die die Zeitangabe eines Stadiums, das sie bei einer Vorstellung beobachtet hatten, auf die Mitte der Zeit interpolierten, die seit der letzten Untersuchung vergangen war.

Hatte ein Reifezeichen noch nicht das erste Reifestadium erreicht, obwohl andere Reifezeichen des gleichen Kindes schon weiter waren, so gaben wir ihm das Alter des ersten Reifestadiums abzüglich einem Vierteljahr. Zeigte ein Reifezeichen bereits die mature Stufe, während andere Reifezeichen des Kindes noch nicht ausgereift waren, so erhielt es das durchschnittliche Alter der maturen Stufe, zuzüglich einem Vierteljahr. Wir wählten keinen höheren Wert als ein Vierteljahr, um nicht künstlich Diskrepanzen in die allgemein gut untereinander korrelierten Geschlechtsmerkmale zu bringen.

Als Vergleichswerte zur zeitlichen Bestimmung der Stadien wählten wir die von TANNER publizierten Zeitangaben, bei denen die einzelnen Stadien der Reifezeichen im Durchschnitt vorgefunden werden. Nach ZELLER haben

diese Zeitangaben eine ziemlich große physiologische Streuungsbreite, so daß man nur bei starken Abweichungen vom Regelfall von einer ausgesprochenen Diskrepanz zwischen Alter und Entwicklung sprechen kann. Als starke Abweichung registrierten wir jene Differenz zwischen dem Alter nach Geschlechtsreifezeichen und dem chronologischen Alter, die mehr als $1\frac{1}{2}$ Jahre betrug. Anhand der Entwicklungsformel konnten wir auch Differenzen, die zwischen $\frac{1}{2}$ und $1\frac{1}{2}$ Jahren betrug und die man noch als normal werten muß, feststellen. Kinder mit solchen Differenzen zwischen dem chronologischen Alter und dem Alter nach Geschlechtsreifezeichen bezeichneten wir in ihrer Entwicklung als leicht verfrüht oder verzögert. So soll gerade bei leichten Abweichungen die Entwicklungsformel die Tendenz des Entwicklungstempos verdeutlichen und eine weitaus bessere Prognose erlauben, als es der intuitive Blick vermag (ZELLER). Selbstverständlich liegen auch noch jene Kinder in der Breite der Norm, deren Entwicklung nur bis zu einem halben Jahr von der genauen Durchschnittsentwicklung abweicht. Diese Kinder bezeichneten wir in ihrer Entwicklung als voll normal.

Als Disharmonie in der Entwicklung bezeichneten wir es, wenn einzelne Reifezeichen eines Kindes zeitlich nicht normal auftraten, während andere Reifezeichen desselben Kindes einen andersartigen Verlauf nahmen. Normalerweise entspricht einem gewissen Stadium der Geschlechtsentwicklung ein bestimmtes Stadium von Mamille, Pubes, Axillarbehaarung und den anderen Reifezeichen. Aber trotzdem treten die einzelnen Reifezeichen in der Pubertät zu Zeitpunkten auf, die eine Streuungsbreite bis zu fünf Jahren bei gesunden Kindern haben können (TANNER). So ist es möglich, daß bei manchen Mädchen, die bereits menstruieren, also hiernach in der zweiten puberalen Phase sind, die Schambehaarung der eines Mädchens zu Beginn der ersten puberalen Phase entspricht. Solche Disharmonien sind jedoch nach TANNER verhältnismäßig selten. Soweit Disharmonien von zwei Jahren und mehr bei den untersuchten spastischen Kindern vorgefunden wurden, zogen wir, um das Geschlechtsalter des Kindes feststellen zu können, einen Mittelwert aus den verschiedenen Reifezeichen. Dieses Verfahren ist nach TANNER zulässig, um objektivierbare Anhaltspunkte zu erhalten, aus welchen man ersieht, wie weit ein Kind bereits durch die Wachstums- und Reifeprozesse der Pubertät gegangen ist.

b) Handskelettentwicklung

Von den 25 ausgewählten spastischen Kindern ließen wir zur Untersuchung der Handskelettentwicklung Radiogramme anfertigen. Da die Röntgenstrahlen parallel laufen, gestattet eine Aufnahme der Hand eine maßstabsge-

rechte Projektion der Skelettbestandteile auf den Film. Deren Größe ließ sich dann durch den Vergleich mit den Standardwerten in SCHMID's "Atlas der Handskelettentwicklung" einer gewissen Altersstufe zuordnen. Bei der Handaufnahme liegt die Hand der Filmplatte auf, die Handfläche ist abwärts gerichtet, die Finger sind leicht gespreizt, so daß sie sich gerade nicht berühren, und die Achse des Mittelfingers liegt genau in der Verlängerung der Unterarmachse. Der Daumen wird in einem Winkel von 30 Grad zum zweiten Finger in einer möglichst entspannten Ruhelage fixiert. Beim Röntgen der untersuchten Kinder konnte die Flexionskontraktur der Hand und der Finger oft nur durch einen erheblichen Kraftaufwand überwunden werden. Deshalb mußten wir öfters durch einen, über den Handrücken gespannten, von uns auf beiden Seiten festgehaltenen Schwamm der Kontraktur entgegenwirken; bisweilen hielten wir den zu röntgenden Arm an Unterarm und Fingerspitzen fest.

In den letzten Fällen jedoch stellten sich die End- oder auch Mittelphalangen nicht auf dem Film dar. Aus den resultierenden, unvollständigen Handradiogrammen ließ sich der Stand der Entwicklung jedoch ohne weiteres beurteilen. Nur die Phalangenanomalien, die nach dem 9ten Lebensjahr nur noch selten aufzufinden sind (SCHMID), wurden in diesen Fällen nicht entdeckt. Übrigens weisen Dysmesophalangien auf mesenchymale Fehlmodellierungen oder embryologisch recht frühzeitig determinierte Störungen hin, die ja beide sehr selten Ursache einer infantilen Zerebralparese sind (SCHULZ). Brachytelephalangien wurden von MACH bei Kindern mit infantiler Zerebralparese nicht gefunden. Durch die oben erwähnte energische Fixierung der verkrampften Hände ließ sich jedoch ein drohender Fehler vermeiden. Die Handwurzel der spastischen Kinder lag nämlich, wie es sein soll, flach der Filmplatte an, so daß wir die ausgemessenen Werte der Handwurzelknochen mit den Normangaben vergleichen konnten.

Die entwickelten Handradiogramme wurden nach folgenden Maßstäben ausgewertet. Zunächst suchten wir den, dem Lebensalter zugehörigen, Standard im Atlas auf und verglichen Aufnahme und Standard miteinander, ob sie sich entsprachen und ob die Aufnahme, in die, durch die beiden Bilder der oberen und unteren Norm begrenzte, physiologische Streubreite paßt. Knaben tendieren dabei, wie erwähnt, zur unteren Norm, Mädchen zur oberen Norm. Hierauf maßen wir die Form und Größe der Knochenkerne mit einem transparenten Millimeterstab aus, wobei wir die jeweiligen Längen auf ganze Millimeter abrundeten. Dabei registrierten wir die größte Höhe in Richtung auf den zugehörigen Fingerstrahl und außerdem die darauf senkrecht stehende größte Breite jedes Knochenkerns. Diese Maße verglichen wir mit den durch die Streubreite $\pm \sigma$ erweiterten Standardwerten. Lagen hierbei mehr als zwei Knochenkerne in ihren Maßen außerhalb der physiologischen Streuung,

so bezeichneten wir die Skelettentwicklung als akzeleriert bzw. retardiert. Nach SCHULZ und TORKLUS ist dieser Maßstab als streng anzusehen. Wenn die Maße der Knochenkerne zu den Standards eines ein Jahr älteren Kindes paßten, erklärten wir die Skelettentwicklung des Kindes als leicht verfrüht. Betrug die Akzeleration zwei und mehr Jahre, so erschien sie in unseren Augen als schwer. Ebenfalls entnahmen wir den Standardaufnahmen, ob das os sesamoides, der Hamulus ossis hamatis, der processus styloides radii et ulnae bereits erschienen waren und verglichen dies mit den zu prüfenden Radiogrammen. Abweichungen registrierten wir und rundeten so die Feststellung der Skelettentwicklung ab. Ebenfalls achteten wir auf Abweichungen vom ordnungsgemäßen Epiphysenschluß und verzeichneten sie als beschleunigten oder zurückgebliebenen Epiphysenschluß.

Da bereits in der Literatur Entwicklungsanomalien und pathologische Varianten bei infantilen Zerebralpareesen beschrieben sind, richteten wir auch hierauf das Augenmerk bei unseren Handradiogrammen. Während nach SCHMID die Aufnahme einer Hand ausreicht, da bei gesunden Kindern keine Seitendifferenzen bestehen, mußten wir bei den Kindern mit infantiler Zerebralparese von beiden Händen Radiogramme aufnehmen lassen, um Asymmetrien aufstellen zu können. Eine Asymmetrie nahmen wir an, wenn mindestens zwei Kerne sich in waag- oder senkrechter Größe um mehr als zwei Millimeter von den Kernen der anderen Hand unterschieden oder wenn der Epiphysenschluß einer Hand gegenüber der anderen extrem verzögert war. Waren nur an einer Hand die processus styloides oder andere Reifezeichen erschienen, so sprachen wir ebenfalls von Asymmetrie.

Lag keine Asymmetrie vor, so verzeichneten wir nur die Höhen- und Breitenmaße der Knochenkerne und stellen sie in einer Tabelle zusammen. Hatten wir aber Asymmetrien entdeckt, so fügten wir der Tabelle auch noch alle Maße der Knochenkerne der zweiten Hand bei, die im Wachstum um einen Millimeter oder mehr zurückgeblieben waren. Um einen Überblick über die vielen Maße einer Tabelle zu gewährleisten, unterstrichen wir jene Werte, die entweder oberhalb oder unterhalb der physiologischen Norm lagen.

Weiterhin sahen wir die Handradiogramme nach Phalangenanomalien, nach Störungen der Epiphyse und der Metaphyse, nach ossa bipartita, Synostosen und Radiusquerlinien durch. Eine distale Dysplasie der Ulna nahmen wir an, wenn das distale Radiusende in Richtung der Unterarmachse 4 - 6 mm weiter distal reichte als das distale Ulnaende; eine schwere Form der Anomalie registrierten wir, wenn die Distanz mehr als 6 mm betrug.

3. Untersuchungsergebnisse

a) Geschlechtsentwicklung der untersuchten Kinder

Bei 7 Kindern, deren Geschlechtsentwicklung wir untersuchten, konnten wir nur feststellen, daß sie sich noch in der vorpuberalen Phase befanden, und zwar waren dies die Mädchen unter 10 $\frac{1}{4}$ Jahren und die Knaben unter 11 $\frac{1}{2}$ Jahren. Da keines ihrer Reifezeichen bereits ein Reifestadium erreicht hatte, konnten wir ihr Geschlechtsalter nicht eindeutig bestimmen. Von den restlichen 18 Kindern waren 8 normal entwickelt, 2 zeigten eine leichte und 1 eine stark beschleunigte Entwicklung nach unserer Definition. 1 Kind war in der Entwicklung leicht und 6 Kinder waren in ihrer Entwicklung stark zurückgeblieben. Legt man einen strengen Maßstab an, so liegen die leicht beschleunigten und leicht zurückgebliebenen Entwicklungen noch innerhalb der physiologischen Norm. Es standen auch dann noch 1 Kind mit akzelerierten Geschlechtsentwicklung, 6 mit einer retardierten Reifung gegenüber; dies sind $\frac{1}{3}$ aller Kinder. (Siehe Tabelle II).

Bemerkenswert war nun, daß die 11 innerhalb der physiologischen Norm entwickelten Kinder im Durchschnitt 12 Jahre, 5 Monate alt waren, während die 6 Kinder mit retardierter Entwicklung im Durchschnitt 16 Jahre, 3 Monate zählten. Außerdem waren alle 8 Kinder, die älter als 13 $\frac{1}{2}$ Jahre waren, in ihrer Entwicklung retardiert, außer zweien. Zugleich waren alle 12 Kinder, deren Alter weniger als 13 $\frac{1}{2}$ Jahre betrug, mit ihrer Geschlechtsentwicklung innerhalb der physiologischen Norm oder zeigten akzelerierte Entwicklung. Eine Beziehung zwischen Geschlechtsentwicklung und den verschiedenen Formen oder Entstehungsursachen der infantilen Zerebralparese ließ sich nicht feststellen. (Siehe Tabelle IV).

Bei einem Kind beobachteten wir eine starke Disharmonie in der Entwicklung der verschiedenen Reifezeichen. Bei diesem Mädchen fanden wir z.B. Stadium 2 der Schambehaarung und Stadium 2 der Axillarbehaarung nebeneinander.

b) Handskelettentwicklung der untersuchten Kinder

Nach Auswertung der Handradiogramme ergab sich, daß von 25 Kindern 7 in ihrer Handskelettentwicklung normal gereift waren, 3 waren um zwei oder mehr Jahre akzeleriert, 2 um ein Jahr nur beschleunigt. Die Hälfte der Kinder waren in der Handskelettentwicklung zurückgeblieben, davon 8 Kinder stark um zwei oder mehr Jahre und 5 Kinder waren um ein Jahr retardiert. Unter den akzelerierten Kindern war nur ein Knabe, unter den retardierten Kindern fanden sich Mädchen so häufig wie Knaben. Bemer-

kenswert war, daß von den 11 Kindern mit spastischer Tetraplegie 7 eine Retardierung, aber keines eine Akzeleration zeigte, während von den Kindern, die an Tetraathetose und Diplegie litten, jeweils die Hälfte eine Akzeleration zeigte (drei Tetraathetosen und zwei Diplegien mit Akzelerationen). Auch bei der Handskelettentwicklung war die Gruppe der schwer retardierten Kinder mit einem Durchschnittsalter von 14,4 Jahren wesentlich älter als die der normal entwickelten Kinder mit 12,0 Jahren und der stark akzelerierten Kinder mit 11,6 Jahren. (Siehe Tabellen II - IV).

Bei den untersuchten Kindern fanden wir auch fast alle jene Anomalien der Handskelettentwicklung, die typisch für zerebralgeschädigte Kinder sein sollen (Abb. 1). Häufig sahen wir Seitendifferenzen in der Größe entsprechender Knochen, in der Formbildung und im Epiphysenschluß. Die Asymmetrien traten bei 11 Kindern auf. Phalangenanomalien entdeckten wir in Form von vier Brachymesophalangien, zwei Mikrodaktylien und sieben Metacarpalzeichen.

Bei den untersuchten Kindern müssen besonders die epi- und metaphysären Störungen erwähnt werden. Pseudoepiphysen ließen sich bei 12 Kindern nachweisen; zum Teil war der Epiphysenspalt fast ganz zugewachsen, so daß nur noch eine leichte seitliche Einkerbung am Ende des Knochens die Pseudoepiphyse verriet. Die in der Literatur als V, W oder Zapfenepiphysen bezeichneten Anomalien zeigten 5 Kinder. Die sog. Polstermetaphysen traten bei 5 Kindern am Radius, bei 4 Kindern an der Ulna auf. Häufiger noch kam eine stumpfwinkelige oder zeltförmige Aufziehung der Verkalkungszone vor, und zwar bei 6 Kindern am Radius und bei 11 Kindern an der Ulna. Die zeltförmig ausgezogene Verkalkungszone der Ulna war bei einigen Kindern vergesellschaftet mit einem verdickten und gezackten Verkalkungsband. Polstermetaphyse und die zeltförmige Ausziehung der Verkalkungszone gingen in 4 Fällen parallel mit einem zu kleinen, nur ulnar angelegten Ulnaepiphysenkern. Es zeigten also 17 Kinder an den Metaphysen und Epiphysen von Radius und Ulna charakteristische Befunde. Die proximale Verkalkungszone des Metacarpale I wies diese Anomalien bei keinem Kind auf.

Fast die Hälfte der Kinder, also 12 Fälle, ließen eine erhebliche distale Ulnadysplasie erkennen, bei der der Abstand zwischen distaler Radius- und Ulnaverkalkungszone 6 - 10 mm betrug. Bei weiteren 6 Kindern war eine schwache Ulnadysplasie von 4 - 6 mm vorzufinden. Neben der Osteoporose, die bei 6 Kindern besonders ausgeprägt war, zeigten sich 7 mal starke Verkleinerungen des Handwurzelraumes. Wir beobachteten je ein os naviculare und ein os pisiforme bipartitum und einmal eine Synostose von Capitatum und Multangulum minus. Querlinien in der distalen Radiusmetaphyse re-

gistrierten wir bei 5 Kindern.

Fast $\frac{3}{4}$ aller Kinder (21) wiesen drei oder mehr Störungen der Handskelett-ossifikation auf, 12 Kinder sogar fünf Störungen oder mehr. Zwischen den Handskelettanomalien und anderen Faktoren, etwa der Art der infantilen Zerebralparese, dem chronologischen Alter oder der Genese der Zerebralparese ließen sich kaum Beziehungen aufstellen. Jedoch zeigten alle vier halbseitig gelähmten Kinder Asymmetrien; ebenfalls zeigten von den dreizehn Kindern, die klinisch Seitendifferenzen in der Beweglichkeit, Kraft und Spastik der Hände aufwiesen, auch elf Kinder Asymmetrien im Handradiogramm. Die sieben Deformationen und Verkleinerungen des Handwurzelraumes fanden sich sechsmal bei schweren spastischen Tetraplegien. (Siehe Fall 1 - 25; siehe Tabelle III; siehe Abb. 1 - 4).

c) Beziehungen zwischen Geschlechtsentwicklung und Handskelettentwicklung

Stellt man eine Relation zwischen der Geschlechtsentwicklung und der Handskelettentwicklung bei den untersuchten Kindern auf, so erhält man folgendes Ergebnis:

Bei den 7 Kindern, deren Geschlechtsentwicklung wir nicht exakt festlegen konnten, konnten wir obige Relation natürlich nicht nachweisen. Von den restlichen 18 Kindern waren 10 Kinder in ihrer Handskelettentwicklung und Geschlechtsentwicklung genau gleich weit fortgeschritten; 1 Kind war nach beiden Kriterien stark akzeleriert, 5 Kinder waren normal entwickelt und 4 stark retardiert. 5 Kinder zeigten eine Differenz von jeweils einem Jahr in der Altersangabe nach den beiden Entwicklungskriterien; hierbei war bei 3 Kindern die Geschlechtsentwicklung, bei den 2 anderen Kindern das Handskelett in der Reifung voraus. Bei 3 Kindern betrug obige Differenz etwa zwei oder mehr Jahre, und zwar war bei 2 Kindern das Handskelett in der Reifung voraus. (Siehe Tabelle III).

D. DISKUSSION DER UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE

1. Geschlechtsentwicklung

Ohne eine statistische Auswertung bei der geringen Zahl der Fälle anzustreben, läßt sich doch erkennen, daß bei den 18 Kindern mit infantiler Zerebraldparesse 6 Kinder, also $\frac{1}{3}$, eine eindeutige Retardierung in ihrer Geschlechtsentwicklung zeigten, während nur 1 Kind eine ausgesprochene Akzeleration aufwies. Spastische Kinder scheinen also vermehrt zu Entwicklungsretardierungen zu neigen gegenüber gesunden Kindern, bei denen H. OSTER 72,3 % normale Entwicklungen und etwa gleichviele Entwicklungsakzelerationen (14,8 %) und Entwicklungsretardierungen (12,9 %) vorfand (Untersuchungen an 3842 Schulkindern). Eine gewisse Unterstützung erhalten unsere obigen Ergebnisse durch die weiteren Untersuchungen von H. OSTER. Er beobachtete bei Kindern, die sich in schlechtem Allgemeinzustand befanden, 4,2 % Entwicklungsverfrühungen, 58 % normale Entwicklungen und die große Zahl von 37,8 % verzögerten Entwicklungen. Kinder mit infantiler Zerebraldparesse sind nun keineswegs immer in schlechtem Allgemeinzustand, aber wie die Kinder in schlechtem Allgemeinzustand, zeigen sie wenig lebhaft Funktionen; sie können sich nicht ausreichend bewegen, sie stellen nur schwer Kontakt mit der Umwelt her, sind wenig selbständig und leicht erschöpft. Kurz gesagt: Beide Gruppen sind den Anforderungen des Lebens schwer gewachsen und reagieren darauf anscheinend mit vermehrten Entwicklungsverzögerungen.

Auch umgekehrt läßt sich unser Ergebnis diskutieren. Nach ZELLER weist ein Zurückbleiben in der Entwicklung oder eine große Disharmonie zwischen einzelnen Entwicklungsnormen auf einen anormalen, gestörten Körper- und Persönlichkeitsaufbau hin. Ein solcher liegt nun bei infantilen Zerebraldparesen jedenfalls vor. Auch ASPERGER bestätigt dies: "Bei den spastischen Kindern entwickeln sich wichtige Persönlichkeitsfunktionen nicht altersgemäß, und sie wirken darin wie jüngere. Sie lernen spät zu abstrahieren, der mitmenschliche Kontakt bleibt seicht, die Arbeit verspielt und unernst. Dies läßt sie oft als infantil erscheinen".

Daß von den 18 Kindern mit ermittelter Geschlechtsentwicklung fast ausschließlich die 9 - 13 $\frac{1}{2}$ jährigen normal und die 13 $\frac{3}{4}$ - 18 jährigen eindeutig retardiert entwickelt waren, scheint darauf hinzudeuten, daß Kinder mit infantilen Zerebraldparesen sich in der ersten puberalen Phase noch normal entwickeln. In der zweiten puberalen Phase, die bei Mädchen mit 13 - 13 $\frac{1}{2}$, bei Knaben mit 14 $\frac{1}{2}$ - 15 Jahren beginnt, scheint die Entwicklung langsamer fortzuschreiten, so daß sich erst hier die eindeutigen Entwicklungs-

verzögerungen zeigen. Diese Ergebnisse können natürlich nicht - bei der geringen Zahl der Fälle - als endgültige Regeln angesehen werden, sie geben aber vielleicht zu klinischer Beachtung und weiteren Untersuchungen Anlaß. (Siehe Tabelle IV).

2. Handskelettentwicklung

Ähnlich wie bei der Entwicklung der Geschlechtsmerkmale haben wir auch bei der Handskelettentwicklung in 1/3 aller 25 Fälle eindeutige Retardierungen um zwei oder mehr Jahre gefunden. Also treffen auch hierfür die Bemerkungen zu, die wir im Hinblick auf die vermehrt retardierten Geschlechtsentwicklungen bei infantilen Zerebralaparesen diskutierten. Nach der Definition von SCHMID liegen sogar die fünf leicht (um ein Jahr) retardierten Kinder außerhalb der physiologischen Norm; nur 7 normal entwickelten Kindern ständen also 5 Akzelerationen (Abb. 2) und 13 Retardierungen (Abb. 4) gegenüber. SCHMID's Definition verwendeten auch MACH sowie SCHULZ und TORKLUS in ihren Handskelettuntersuchungen an infantilen Zerebralaparesen. MACH fand unter 60 Kindern im Alter von 2 - 12 Jahren jeweils 11 Retardierungen und Akzelerationen, SCHULZ und TORKLUS beobachteten in 8 Fällen eine Akzeleration und in 11 Fällen eine Retardierung bei 35 Kindern zwischen 1 - 13 Jahren, wovon die Hälfte 4 - 6 Jahre alt waren. Die beiden Autoren registrierten also auch eine erhöhte Zahl von normwidrigen Entwicklungen. Es halten sich bei ihren Untersuchungen jedoch Akzelerationen und Retardierungen etwa die Waage. Das legt den Schluß nahe, daß die Entwicklungsverzögerungen erst zur Zeit der Pubertät das Übergewicht bekommen. Obwohl diese Tendenz nicht so ausgeprägt wie bei der Geschlechtsentwicklung ist, beträgt das Durchschnittsalter der 7 schwerer retardierten Kinder in unserem Untersuchungsgut doch 14,4 Jahre. Es liegt um zwei Jahre höher als das Durchschnittsalter der 12 normal und beschleunigt entwickelten Kindern mit 12,24 Jahren. Während Akzelerationen bereits in den ersten Lebensjahren beobachtet werden, treten Retardierungen erst im Alter von 4 - 5 Jahren auf (MACH, SCHULZ und TORKLUS), werden eine Zeitspanne bis zum 10ten Lebensjahr ebenso häufig wie Akzelerationen beobachtet und sind wohl zur Zeit der Pubertät häufiger feststellbar. Die Retardierung bzw. Akzeleration ist nur temporär. MACH fand bei erwachsenen Patienten mit frühkindlichem Hirnschaden ein in jeder Hinsicht normales Handskelett. (Siehe Tabellen IV - VI).

SCHMID bewies an 700 Handskelettaufnahmen, daß bei der Mehrzahl zerebraler Fehlbildungen mehr Ossifikationsverzögerungen und -beschleunigungen anzutreffen sind, als normale Ossifikationsabläufe, welche bei gesunden Kindern mit 68 % überwiegen. Beim Little-Syndrom pflegt die Ossifikation

am unteren Rand der Norm oder verzögert zu sein (SCHMID). Wir stimmen hier in gewissem Sinne zu, denn bei den 11 Kindern mit ausgeprägtem Little-Syndrom, also spastischer Tetraplegie, fanden wir 4 normale und 7 retardierte Entwicklungen, jedoch keine Akzeleration. Da nach SCHMID die einzelnen zerebralen Fehlbildungen ganz verschiedenen Einfluß auf die Ossifikationsentwicklung haben, also entweder vermehrt Akzelerationen oder vermehrt Retardierungen hervorrufen, lassen sich die Untersuchungen von WEINGÄRTNER sowie GEISLER und BANNES, die an den verschiedensten zerebralgestörten Kindern vorgenommen wurden, in diesem Fall nicht mit unseren Ergebnissen vergleichen.

Nach MACH, SCHULZ und TORKLUS besteht kein Zusammenhang zwischen der Schwere der spastischen Lähmung und einer irregulären Knochenentwicklung. Sie entdeckten auch bei leichten Lähmungen oft schwere Anomalien. Auch wir fanden stark pathologische Veränderungen bei leichten Fällen. Wie bereits erwähnt, war es auffällig, daß von 11 Kindern mit spastischer Tetraplegie immerhin 7 eine Retardierung aufwiesen. Bei der geringen Zahl unserer Fälle läßt sich aber aus obiger Beobachtung noch kein statistisch gesicherter Zusammenhang zwischen der Form der spastischen Lähmung und einer irregulären Knochenentwicklung herstellen. Die einzelnen Anomalien jedoch beobachteten wir ohne jede nähere Beziehung bei den verschiedenen Formen und Schweregraden der infantilen Zerebralparese. Dies entspricht der Ansicht WEINGÄRTNERS, daß keinerlei Gesetzmäßigkeiten zwischen bestimmten Gehirnlokalisationen und ihren entsprechenden typischen Ossifikationsstörungen bestehen.

Von den von uns gefundenen Anomalien der Handskelettentwicklung sind nicht alle für infantile Zerebralparesen typisch. Querlinien in der Radiusmetaphyse sind zumeist Ausdruck einer Stoffwechselstörung, nur in äußerst seltenen Fällen können sie auf eine Meningitis als Ursache der Kinderlähmung hindeuten. Ossa bipartita sind auf fehlerhafte Anlage des Knorpelhofes und auf abnorme Gefäßversorgung zurückzuführen. Synostosen sind in der Regel frühembryonale Anomalien im Rahmen von Strahlendysplasien (SCHMID). Diese pathologischen Varianten fanden wir demgemäß nicht in auffällig großer Anzahl in unserem Untersuchungsgut (Abb. 1, 2, 4).

Die Bedeutung der Pseudoepiphysen dagegen ist in der Literatur umstritten. STETTNER fand sie bei normalen Kindern in 1/3 aller Fälle, jedoch bei zerebralen Störungen in 2/3 aller Fälle. Nach ihm bedingt eine im frühesten Embryonalleben einsetzende Entwicklungsstörung den zerebralen Defekt und die Pseudoepiphysen. PAULICK wiederum ist der Meinung, daß die zerebrale Störung die Pseudoepiphysen bedingt. Nach SCHÄFER und WEINERT sprechen Pseudoepiphysen nicht mit gewisser Wahrscheinlichkeit für das Vor-

liegen einer angeborenen Störung. SCHMID entdeckte, wie SCHÄFER und WEINERT, bei der Hälfte aller gesunden Kinder Pseudoepiphysen; in einem höheren Prozentsatz bemerkte SCHMID diese Anomalie besonders bei erblichen Erkrankungen. Hier ist die Gradausprägung auch schlimmer, so daß eventuell während des ganzen Wachstums die atypische Epiphyse als selbständiger Knochenkern bestehen bleibt. WEINGÄRTNER fand bei normalen Kindern in 18 % aller Fälle Pseudoepiphysen, bei zerebralgestörten Kindern in 26 % aller Fälle. Diese niedrige Anzahl geht wohl darauf zurück, daß WEINGÄRTNER und wohl auch SCHULZ und TORKLUS die seitlichen Einkerbungen am Ende der Diaphyse nicht zu den Pseudoepiphysen zählen, obwohl sie nach SCHMID ehemals gut ausgebildete Pseudoepiphysen darstellen. Da Pseudoepiphysen sich etwa im 3ten bis 4ten Embryonalmonat manifestieren sollen (SCHMID, SCHULZ), sind sie für die, in der Mehrzahl perinatal bedingten, spastischen Zerebralparesen nicht unbedingt als typisch anzusehen - so wurden sie von MACH nur bei 34 von 60 und bei SCHULZ und TORKLUS gar nur bei 6 von 35 infantilen Zerebralparesen beobachtet. Wir sahen bei 12 von 25 Kindern Pseudoepiphysen, was etwa der physiologischen Anzahl entspricht. Allerdings verschmelzen die Pseudoepiphysen früher als andere Epiphysen mit der Diaphyse (SCHMID), so daß sie sich bei den älteren Kindern dem Nachweis entzogen haben können. Während also Pseudoepiphysen bei infantilen Zerebralparesen anscheinend nur wenig häufiger vorkommen, ist die Gradausprägung bei spastischen Kindern wohl stärker (MACH, SCHMID).

Pseudoepiphysen in Verbindung mit Brachymesophalangie, wie wir sie dreimal beobachteten, sprechen für eine frühembryonale Störung (WEINGÄRTNER). Brachymesophalangie deutet auf eine intrauterine Störung während des vierten Embryonalmonats hin, da zu dieser Zeit die Mesophalanx V verkalkt. Die Brachymesophalangie V soll in mehr als 90 % aller Fälle mit Oligophrenie vergesellschaftet sein (SCHMID). Unter reduzierten Versuchsbedingungen fanden wir viermal eine Brachymesophalangie V, wobei klinisch ein Kind eindeutig debil und oligophren war (Abb. 3). SCHULZ stieß auf die Anomalie in drei Fällen, MACH in fünf Fällen.

Als weitere Phalangenanomalie sahen wir bei 7 Kindern das Metacarpalzeichen IV ausgeprägt. Es wurde von WEINGÄRTNER als Verkürzung des os metacarpale IV beschrieben und soll sich bei endokrinen Störungen sowie verspätet einsetzender Pubertät finden. 5 der 7 Kinder, bei denen wir das Metacarpalzeichen beobachteten, waren in ihrer Entwicklung retardiert. TANNER berichtet, daß sich Verkürzungen des metacarpalen Segments des vierten Fingers weitaus häufiger beim weiblichen Geschlecht zeigen. Entsprechend waren 6 der 7 Kinder mit Metacarpalzeichen in unserem Unter-

suchungsgut Mädchen. Während die Brachymesophalangie auch MACH sowie SCHULZ und TORKLUS bei infantilen Zerebralpareesen beobachteten, ist über das Metacarpalzeichen bei infantilen Zerebralpareesen noch nichts berichtet. Da es sich in unserem Untersuchungsgut recht häufig fand, ist es vielleicht auch typisch für infantile Zerebralpareesen. Nach SCHULZ jedoch haben Brachymesophalangien sowie weitere Phalangenanomalien zu perinatal verursachten Zerebralpareesen keine Beziehung, sondern finden sich nur bei Embryopathien und treten deshalb an Bedeutung zurück. (Abb. 3, 4)

Veränderungen an Epiphysen und Metaphysen entdeckte SCHMID besonders bei einzelnen Formen der zerebralen Kinderlähmungen in hoher Frequenz. Polstermetaphysen fand auch MACH bei 24 von 60 Kindern, bei 16 Patienten verbunden mit einer Hypoplasie des Epiphysenkerns. SCHULZ und TORKLUS beobachteten bei 35 Kindern 10 mal Radiuspolstermetaphysen, in 5 Fällen verbunden mit Radiusepiphysenkernanomalien. Auch bei den von uns untersuchten Kindern zeigten sich in 8 Fällen Polstermetaphysen an Radius, Ulna oder beiden Knochen gemeinsam. Gar bei 14 Kindern ließ sich eine stumpfwinkelige oder zeltförmige Ausziehung der Verkalkungszone von Radius, Ulna oder beiden Knochen nachweisen. Eine Hypoplasie des Radiusepiphysenkerns war in Anbetracht des Alters der Kinder nicht zu erwarten, am Ulnaepiphysenkern erkannten wir jedoch 5 mal eine Verkleinerung oder eine nur ulnare lokalisierte Kernanlage. Nach GEISLER und BANNES sollen charakteristische Veränderungen in der Radiusmetaphyse zuverlässig auf eine Dysplasie des Großhirn hinweisen. Der Ansicht MACHs, der den beschriebenen Veränderungen an der distalen Radiusepi- und -metaphyse mit Sicherheit pathognomische Bedeutung zukommen läßt, können wir uns anschließen. Genauso verhält es sich unserer Ansicht nach mit den prinzipiell gleichen Veränderungen an der Ulna (Abb. 1 - 4).

Eine Erklärung für diese Veränderungen bietet sich durch Befunde von W. MÜLLER an. Er hat durch Versuche an amputierten Ratten bewiesen, daß nicht nur das Längenwachstum, sondern auch die Epiphysenkernentwicklung bei abnormen Druck verzögert war. Glatte Epiphysen sind nach W. MÜLLER ein Zeichen für normale Beanspruchung, dagegen weisen breite und unregelmäßige Epiphysen auf eine Überbeanspruchung und damit auf eine Insuffizienz hin. Nicht nur auf den Handwurzelraum, den wir bei 7 Kindern ganz abnorm verengt und mit verkleinerten Kernen vorfanden, sondern auch auf die distalen Epiphysen der Unterarmknochen wird durch den erhöhten Tonus der Hand- und Fingerbeuger und Pronatoren oder gar deren Kontraktur, durch Überstreckungen und Überbeugungen bei Athetose, ein unphysiologischer Druck ausgeübt. So lassen sich das gehäufte Auftreten von Polstermetaphysen, zeltförmigen Ausziehungen der Verkalkungszone, Hypoplasie und ein-

seitige Anlage von Radius- und Ulnakern als Reaktionen des empfindlichen Epiphysen- und Metaphysenbereichs auf unphysiologische Beanspruchung erklären. Treten die erwähnten Anomalien sowie die distale Ulnadysplasie nur an einer Hand auf, so ist diese Hand vorwiegend stärker spastisch oder athetotisch verkrampt.

Als eine Reaktion auf die abnormen Druckverhältnisse läßt sich wahrscheinlich auch die distale Ulnadysplasie verstehen. Die Ulna scheint in ihrem Längenwachstum hier stärker eingeschränkt zu sein als der Radius. Eine andere Erklärung wäre, daß der Reiz der dynamischen Beanspruchung auf die Ulna eines gelähmten Armes weitgehend entfällt, so daß die Ulna im Längenwachstum zurückbleibt. Normalerweise liegt die distale Verkalkungszone der Ulna 1 - 3 mm proximal von der Verkalkungszone des Radius. SCHMID beschrieb bei zerebralen Dysplasien Distanzen bis zu 8 mm, SCHULZ und TORKLUS fanden eine distale Ulnadysplasie von 8 mm Verkürzung, während MACH bei 60 Kindern 16 mal diese Veränderung registrierte. Letzterer nahm eine pathologische Anomalie an, wenn die Distanz 4 mm oder mehr betrug. Nach diesem Meßwert beobachteten wir bei 25 Kindern 18 mal eine distale Ulnadysplasie. Legen wir den strengerer Maßstab von 6 mm oder mehr für die Entfernung zwischen distaler Ulna- und Radiusverkalkungszone an, so zeigten noch fast die Hälfte, also 12 Kinder, diese Anomalien. Die Distanz kann anscheinend noch größer sein als SCHMID annahm, denn wir fanden in einem Fall einen Abstand von 10 mm (Abb. 2).

Zapfenepiphysen sollen laut WEINGÄRTNER gehäuft bei zerebral gestörten Kindern vorkommen. Für infantile Zerebralparesen scheinen sie aber nicht typisch zu sein. Weder SCHULZ und TORKLUS, noch MACH erwähnen sie. Auch SCHMID beschreibt nur bei der Brachymesophalangie kegelförmig in die Diaphysenbasis eingeschnittene Epiphysen. In 5 Fällen fanden wir Zapfenepiphysen, die aber nur schwach ausgebildet und wenig charakteristisch waren (Abb. 3).

Asymmetrien der Knochenkernentwicklung und der Knochengröße sprechen nach SCHMID für einen einseitigen oder halbseitig schweren zerebralen Prozeß. Laut PRYOR sind Asymmetrien stets pathologisch. Bei den 4 Kindern mit Hemiathetose oder Hemiplegie, die wir untersuchten, beobachteten wir in jedem Fall Asymmetrien, verbunden mit Osteoporose. Letztere ist nicht weiter verwunderlich, da SCHMID Kalkverarmung und weitmaschige Spongiosastruktur für Begleitsymptome spastischer Lähmungen ansieht. Von 9 Kindern mit Hemiplegie sahen SCHULZ und TORKLUS nur bei einem Asymmetrie. Dagegen fand MACH bei allen fünf hemiplegischen Formen der spastischen Lähmung asymmetrische Knochenentwicklung; er entdeckte sie aber auch bei Kindern mit Di- und Tetraplegie. Auch wir beobachteten

bei 7 Kindern mit Tetraplegie, Tetraathetose und Diplegie, asymmetrische Knochenkerngrößen (Abb. 3). Bei allen diesen 7 Kindern war aber auch eine klinische Seitendifferenz nachweisbar, und zwar war jene Hand, die asymmetrisch retardiert war, auch stärker spastisch oder athetotisch unbeweglicher oder ungeschickter (hierzu fehlen bei MACH, SCHULZ und TORKLUS Angaben). Asymmetrische Prozesse werden nicht nur bei infantilen Zerebralparesen, sondern ganz allgemein bei zerebralen Schäden gehäuft aufgefunden. So beobachteten GEISLER und BANNES 53 % Asymmetrien bei 233 Kindern, WEINGÄRTNER stieß auf 56 % Asymmetrien bei 134 Kindern zwischen sechs und elf Jahren. Als Ursache für Asymmetrien erwähnt SCHMID Minderdurchblutung und Inaktivität, die zu einer Retardierung des Größenwachstums führen können. (Siehe Tabellen III und V).

Zu den charakteristischen pathologischen Varianten der Handskelettentwicklung bei infantilen Zerebralparesen kann man also neben Reihenfolgestörungen (SCHMID, SCHULZ, MACH), die zwischen 3tem und 9tem Lebensjahr gehäuft auftreten, einige weitere Anomalien rechnen. Nach unserer Meinung zählen hierzu Asymmetrien, Abweichungen vom normalen Ossifikationsalter, Formveränderungen der distalen Metaphysen und Epiphysen, von Radius und Ulna sowie die distale Ulnadysplasie (Tabelle III). Brachy meso-phalangie und Brachytelephalangie, Mikrodaktylie I, Metacarpalzeichen IV und Pseudoepiphysen helfen die Diagnose abzurunden. All diese pathologischen Varianten können sich in mehr oder weniger großem Maße auch bei anderen Krankheiten zeigen; man beobachtet sie selbst bei gesunden Kindern (Tabelle V). Deshalb ist wohl das Auftreten mehrerer der erwähnten pathologischen Anomalien bei einem Kind bemerkenswert und läßt die Feststellung zu, daß die Kombination von mehr als drei der beschriebenen pathologischen Varianten, wie wir sie bei 21 von 25 Kindern vorfanden, besonders charakteristisch für infantile Zerebralparesen sein dürfte. Seit den Untersuchungen von GEISLER und BANNES weiß man auch, daß das Carpioradiogramm zur Diagnose von zerebralen Störungen dienen kann, mit einer Treffsicherheit von 73 % dem Elektroenzephalogramm (71 %) entspricht und nur vom Pneumenzephalogramm (92 %) übertroffen wird.

3. Beziehung zwischen Geschlechts- und Handskelettentwicklung

Wie wir bereits in vorhergehenden Abschnitten ausgeführt haben, stehen in engster Korrelation zum physiologischen Alter das Handskelettalter und das Alter nach Geschlechtsreifezeichen. Die beiden letzteren sind auch untereinander bei normalen Kindern eng verbunden. Die gleiche Beziehung zeigte sich bei den untersuchten spastischen Kindern.

Chronologisches Alter und das Alter nach Geschlechtsmerkmalen glichen

sich bei 18 Kindern in 8 Fällen, differierten bei 3 Kindern um etwa ein Jahr und bei 7 Kindern um zwei oder mehr Jahre. Chronologisches Alter und Handskelettalter entsprachen sich noch weniger, und zwar bei 25 Kindern nur in 7 Fällen; 7 mal betrug die Differenz ein Jahr und elfmal zwei oder mehr Jahre. Dagegen stimmte das Alter nach Geschlechtsreifezeichen und das Handskelettalter 10 mal bei 18 Kindern überein, 5 mal differierte es um ein Jahr, 3 mal um zwei Jahre oder mehr. (Siehe Tabelle III).

Auf die Gruppen der retardierten Kinder verteilten sich Knaben und Mädchen in Geschlechts- und Handskelettentwicklung ziemlich gleichmäßig. Wir können nun allein wegen der geringen Zahl unserer Fälle TANNERS Ausführungen nicht weiter untermauern, daß sich Mädchen durch Krankheit und Mangelernährung weniger vom Ablauf ihres Wachstums abbringen lassen als Knaben. Die These scheint aber vertretbar zu sein, den GREULICH wies bei Kindern, die in Nagasaki und Hiroshima die Atombombenexplosion überstanden hatten, nach, daß Mädchen gar nicht oder weniger in der Entwicklung zurückgeblieben waren als Knaben.

Sind nun außer mehreren pathologischen Varianten des Handskeletts auch die von uns in hohem Prozentsatz beobachteten Entwicklungsverzögerungen des Handskeletts durch die unphysiologische Beanspruchung der spastischen Extremität zu erklären? Sicher läßt sich diese Ursache nicht völlig ausschließen. Wahrscheinlich aber steht im Vordergrund eine zerebral bedingte Entwicklungsstörung, denn wir fanden ja nicht nur vermehrt Retardierungen der Handskelettentwicklung, sondern ebenso auch vermehrt Verzögerungen der Geschlechtsentwicklung bei den untersuchten Kindern.

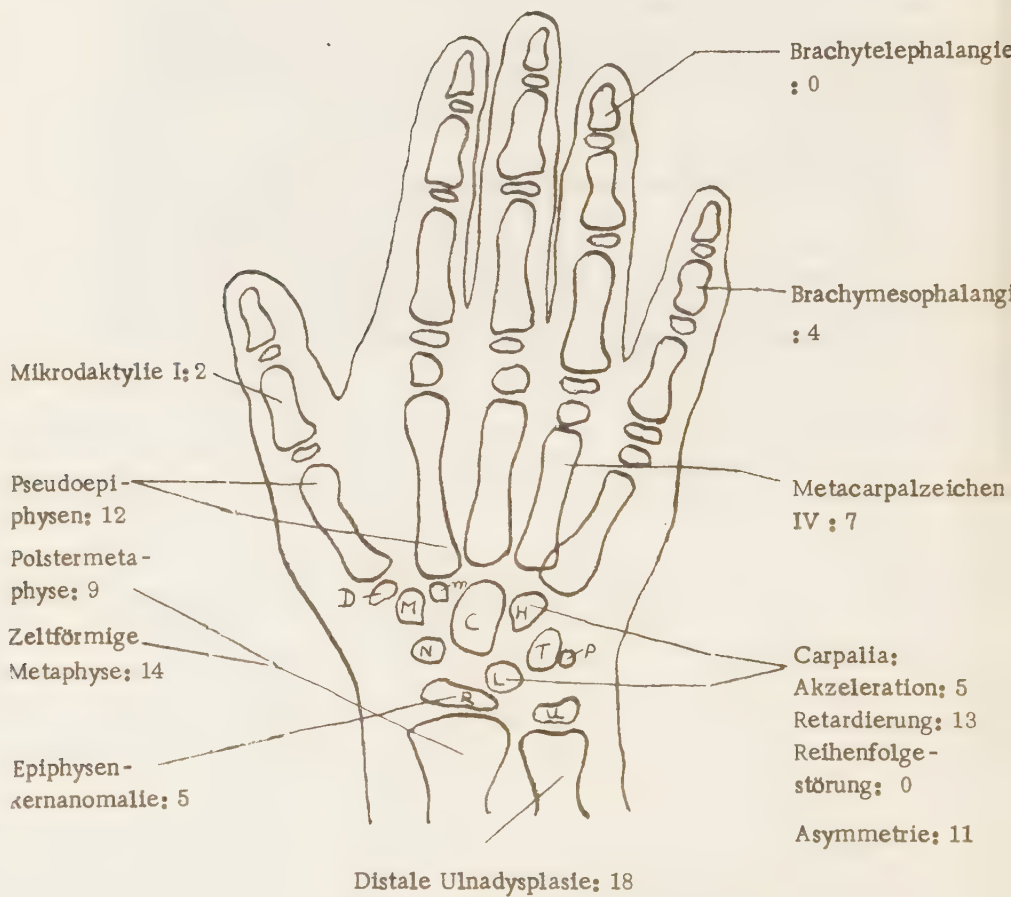
E. ZUSAMMENFASSUNG

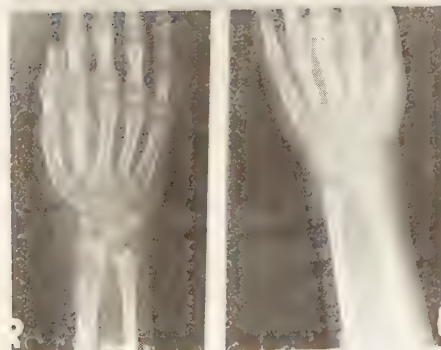
Von 25 Kindern mit infantilen Zerebralparesen, die wir auf ihre Handskelett- und Geschlechtsentwicklung hin untersuchten, war die Mehrzahl nicht normal entwickelt. Jeweils $\frac{1}{3}$ aller Kinder zeigte eine ausgeprägte Retardierung in der Entwicklung, welche wahrscheinlich zerebral bedingt ist und sich hauptsächlich erst bei den älteren der untersuchten Kinder manifestierte. Im Gegensatz dazu sind die in der Literatur angegebenen pathologischen Varianten der Handskelettentwicklung, die wir fast alle bei den untersuchten Kindern beobachteten, wohl zum großen Teil durch eine unphysiologische Belastung des Handskeletts und besonders seiner Wachstumszonen, verursacht.

Für infantile Zerebralparesen scheinen uns, neben Reihenfolgestörungen in jenen Jahren, Abweichungen vom normalen Ossifikationsalter, Asymmetrien, Formveränderungen der Metaphyse und Epiphyse, der distalen Unterarmknochen sowie die distale Ulnadysplasie typisch zu sein. Durch die Beachtung von Pseudoepiphysen und Phalangenanomalien läßt sich das Bild vom pathologischen Handskelett vervollständigen.

Abbildung 1

Pathologische Anomalien der Handskelettentwicklung
bei 25 spastischen Kindern (Schema in Anlehnung an
SCHMID).





Erläuterungen zu den Röntgenbildern

- Abb. 2 H.G. Alter 11, 10 Jahre, weibl., Spastische Diplegie.
Ossifikation um 2 Jahre akzeleriert.
Asymmetrie: Naviculare und Lunatum rechts kleiner
als links.
Distale Ulnadysplasie (rechts 10 mm, links 7 mm)
Zeltförmige Ausziehung der Ulnametaphyse, bes. rechts.
- Abb. 3 S.S. Alter 12, 4 Jahre, weibl., Spastische Tetraplegie.
Asymmetrie: Alle Handwurzelknochen links kleiner als
rechts. Osteoporose links.
Metacarpalzeichen IV links
Brachymesophalangie V links
Zapfenepiphysen an Grundphalanx IV und V links
Distale Ulnadysplasie links (um 7 mm)
Stumpfwinkelig abgeknickte Radiusmetaphyse links
Handwurzelraum links sehr viel enger als rechts
Ulnaepiphyse, eventuell durch Operation, stark verlagert.
- Abb. 4 M.G. Alter 9, 9 Jahre, weibl., Spastische Tetraathetose.
Ossifikation um 3 Jahre retardiert
Ulnapolstermetaphyse links
Metacarpalzeichen IV links
Pseudoepiphyse am Metacarpale IV links
Stumpfwinkelige Abknickung der Radiusverkalkungszone
Ulnakern nur ulnar angelegt
Distale Ulnadysplasie (um 5 mm)
Querlinien in der Radiusdiaphyse
- Abb. 5 Zum Vergleich zu Abb. 3: Weibliche Standardaufnahme vom
Skelettalter 12 Jahre (siehe Seite 47)



Tabelle I
Zusammenfassung der untersuchten Kinder

Lfd. Nr.	Initialen	Geschl.	Alter	Diagnose
1	BS	♀	13, 9	Spast. Tetraplegie
2	BP	♀	12, 4	Spast. Tetraplegie
3	BJ	♀	14, 0	Hemiatetose links
4	FB	♂	11, 11	Spast. Tetraplegie
5	GA	♀	15, 8	Spast. Tetraplegie
6	GB	♀	11, 6	Spast. Tetraplegie
7	GG	♂	17, 0	Tetraathetose
8	GF	♂	11, 5	Hemiatetose links
9	HH	♂	9, 7	Spast. Diplegie
10	HA	♀	9, 6	Spast. Tetraplegie
11	HG	♀	11, 10	Spast. Diplegie
12	JR	♀	16, 2	Spast. Tetraathetose
13	KG	♂	10, 9	Spast. Hemiplegie re.
14	LB	♂	17, 2	Spast. Tetraplegie
15	MG	♀	9, 9	Spast. Tetraathetose
16	MW	♂	17, 7	Spast. Tetraplegie
17	NH	♂	11, 10	Spast. Tetraplegie
18	NA	♀	9, 8	Spast. Hemiplegie
19	PR	♀	10, 4	Spast. Diplegie
20	PW	♂	12, 2	Tetraathetose
21	SS	♀	12, 4	Spast. Tetraplegie
22	TM	♀	13, 5	Spast. Tetraplegie
23	TP	♂	10, 0	Spast. Diplegie
24	YO	♂	14, 7	Spast. Tetraatnetose
25	ZI	♀	12, 9	Spast. Tetraplegie

Tabelle II

Entwicklungsstand bei 25 Kindern mit infantiler
Zerebralparese

		Handskelettentwicklung	Geschlechts- entwicklung
Akzeleration	a)	3	1
	b)	2	2
Normgerecht		7	8
Retardierung	b)	5	1
	a)	8	6

a) = Akzeleration, bzw. Retardierung um $1\frac{1}{2}$ Jahre oder mehr.

b) = Akzeleration, bzw. Retardierung um $1/2$ bis $1\frac{1}{2}$ Jahre.

Notabene: Bei 7 Kindern war die Diagnose der Geschlechtsentwicklung nicht möglich.

Tabelle III

Typ. Anomalien

	Init. Diagn.	Alter	Korr.	G. -A.	Korr.	Sk. -A.	Korr.	Alter
1.	BS Tetrapl.	13,9	o	12,10	o	12u	-	13,9
2.	BP Tetraat.	12,4	+	12,9	o	14	-	12,4
3.	BJ Hemiatl.	14,0	-	11,3	o	13u	o	14,0
4.	FB Tetrapl.	11,11	o	12,11	+	12a	+	11,11
5.	GA Tetrapl.	15,8	-	13,5	+	14u	-	15,8
6.	GB Tetrapl.	11,6	+	11,6	+	12u	+	11,6
7.	GG Tetraat.	17,0	-	14,9	+	15	-	17,0
8.	GF Hemiatl.	11,5		ø		9a	-	11,5
9.	HH Diplegie	9,7		ø		9	o	9,7
10.	HA Tetrapl.	9,6		ø		9u	o	9,6
11.	HG Diplegie	11,10	-	13,11	+	14a	-	11,10
12.	JR Tetraat.	16,2	-	13,7	-	17	o	16,2
13.	KG Hemipl.	10,9		ø		11	+	10,9
14.	LB Tetrapl.	17,2	-	15,4	+	15	-	17,2
15.	MG Tetraat.	9,9		ø		7a	-	9,9
16.	MW Tetrapl.	17,7	-	15,7	+	16	-	17,7
17.	NH Tetrapl.	11,10	+	11,9	-	10u	-	11,10
18.	NA Hemipl.	9,8		ø		9u	o	9,8
19.	PR Diplegie	10,4	o	11,3	-	14	-	10,4
20.	PW Tetraat.	12,2	+	12,3	o	13a	o	12,2
21.	SS Tetrapl.	12,4	+	12,7	+	12a	+	12,4
22.	TM Tetrapl.	13,5	+	13,2	o	12a	o	13,5
23.	TP Diplegie	10,0		ø		10u	+	10,0
24.	YO Tetraat.	14,7	+	14,6	+	15	+	14,7
25.	ZI Tetrapl.	12,9	+	12,10	+	13u	+	12,9

Tabelle III

Pathologische Varianten bei zerebralen Störungen

bei inf. Zerebralparesen

K-As	S-As	Z-M	P-M	E-K	U-d	Ps.	B.V	MIV	Hw.	Os.	Za.	Nb.
∅	∅	+	∅	∅	+	∅	∅	+	+	∅	∅	∅
∅	∅	+	∅	∅	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅
+	+	∅	∅	∅	+	∅	∅	∅	∅	+	∅	+++
+	+	+	+	∅	+	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅
∅	∅	+	∅	∅	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅
∅	∅	∅	∅	∅	∅	+	∅	∅	∅	∅	+	∅
∅	∅	∅	∅	∅	+	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅
+	+	∅	+	+	∅	+	∅	+	∅	+	∅	+
+	+	∅	+	+	∅	+	∅	∅	∅	∅	∅	+
+	+	∅	+	+	+	+	∅	∅	+	+	∅	∅
+	+	+	∅	∅	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅
∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅	+	∅	∅	∅	∅
+	+	+	∅	∅	+	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅
∅	∅	+	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅
+	∅	+	+	+	+	+	∅	+	∅	+	∅	+
+	+	+	∅	∅	+	∅	∅	∅	+	∅	∅	+
∅	∅	∅	∅	∅	+	+	+	∅	∅	∅	+	∅
+	+	+	+	∅	+	+	∅	+	+	+	+	∅
+	∅	∅	∅	∅	+	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅
∅	∅	∅	∅	∅	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅
+	+	+	∅	∅	+	∅	+	+	+	+	+	∅
+	+	+	∅	∅	∅	∅	+	+	+	∅	+	∅
∅	∅	∅	∅	∅	+	+	+	∅	∅	∅	∅	+
∅	∅	+	∅	∅	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅
∅	∅	+	+	∅	∅	∅	∅	∅	+	∅	∅	∅
13	11	14	8	4	18	12	4	7	7	6	5	8

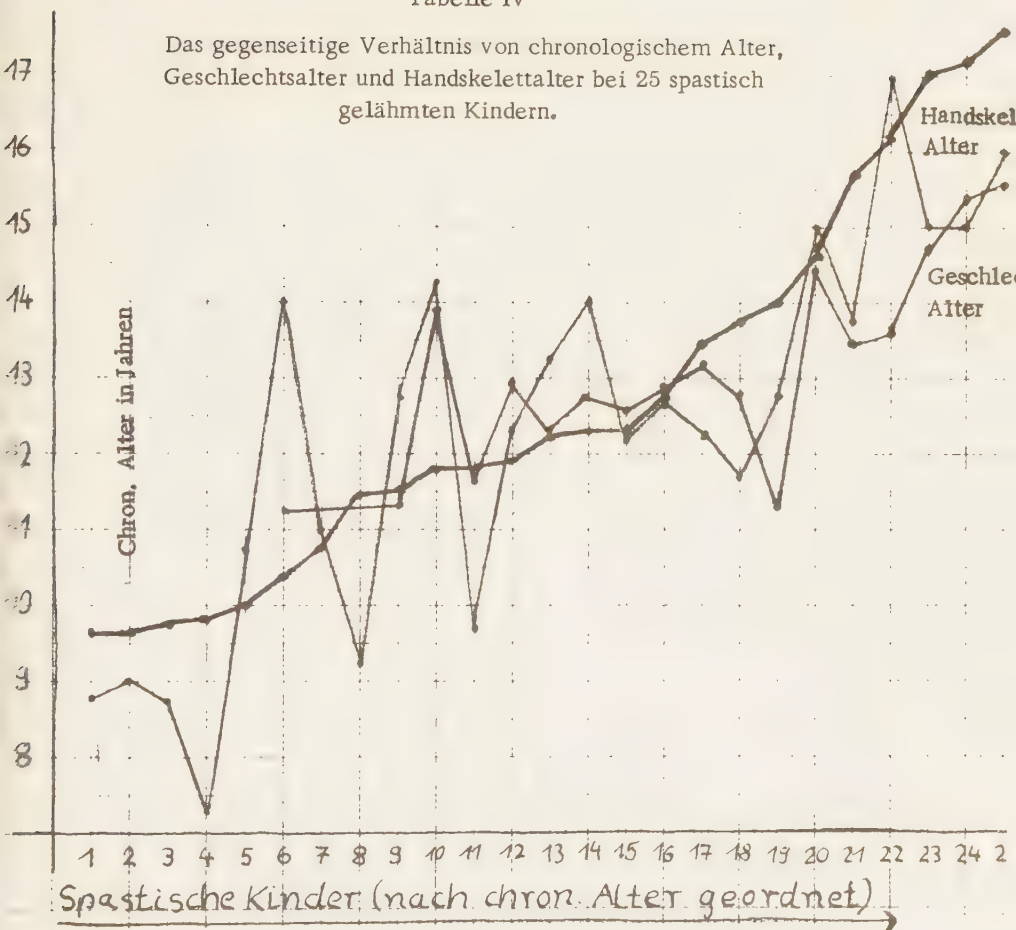
Erläuterungen zu Tabelle III

1. Korr. = Korrelation, d.h. die Beziehung zwischen den nebenstehenden Begriffen, z. B. dem (chronologischen) Alter und dem Geschlechtsalter.
 - + = Enge Beziehung zwischen zwei Entwicklungskriterien, z. B. Geschlechtsalter und Skelettalter differieren um höchstens 1/2 Jahr.
 - o = Die nebenstehenden Entwicklungskriterien differieren um 1/2 bis 1 1/2 Jahre.
 - = Differenz der nebenstehenden Entwicklungskriterien beträgt mehr als 1 1/2 Jahre.
2. G.-A = Geschlechtsalter
 - Sk.-A = Skelettalter
 - K-As = Klinische Asymmetrie
 - S-As = Asymmetrie im Handskelett
 - Z-M = Zelförmige Metaphyse oder stumpfwinkelige
 - P-M = Polstermetaphyse
 - E-K = Einseitig angelegter Epiphysenkern
 - U-d = Distale Ulnadysplasie
 - Ps. = Pseudoepiphyse
 - B.V = Brachymesophalangie V
 - MIV = Metacarpalzeichen IV
 - Hw. = Handwurzelraum stark verkleinert
 - Os. = Osteoporose
 - Za. = Zapfenepiphyse
 - Nb. = Nebenbefund (Os bipartitum, Querlinien in der Diaphyse, Synostosen)
 - + = die obige Anomalie ist bei dem betreffenden Kind vorhanden
 - ∅ = die obige Anomalie ist nicht vorhanden
3. 9,8 = Alter in Jahren und Monaten
 - 13a = Das Skelettalter beträgt 13 Jahre (oberer Bereich, es liegt also zwischen 13 und 13 1/2 Jahren der Norm).
 - 12u = Das Skelettalter beträgt 12 Jahre (unterer Bereich, es liegt also zwischen 11 1/2 und 12 Jahren der Norm).
4. Alter = Chronologisches Alter
Es wurde in der Tabelle zweimal aufgeführt, um die gegenseitigen Beziehungen zwischen chronologischem Alter, Skelettalter und Geschlechtsalter besser zu veranschaulichen.

Tabelle IV

chronol. Alter

Das gegenseitige Verhältnis von chronologischem Alter,
Geschlechtsalter und Handskelettalter bei 25 spastisch
gelähmten Kindern.



- Erklärung:
1. Zwischen 9tem und 10tem Lebensjahr liegt das Skelettalter sichtlich unter dem chronologischen Alter.
 2. Zwischen 10tem und 13tem Lebensjahr pendeln Geschlechts- und Skelettalter um den Normwert.
 3. Ab Anfang des 13ten Lebensjahres (Menarche!) verlaufen die Kurven des Skelett- und Geschlechtsalters bis zum 17ten Lebensjahr in der Hauptsache unter dem Normwert.

Tabelle V

Vergleich der Handskelettentwicklung von normalen und spastischen Kindern

	Nicht alters- gemäßes Ske- lettalter	Asymmetrie	Pseudoepi- physen
Normale Kinder:			
a) nach SCHMID	32	/	33
b) n. WEINGÄRTNER	40	48	18
Infantile Zerebral- paresen:			
a) n. SCHULZ/ TORKLUS	55	23	17
b) n. MACH	36	20	56
c) im eigenen Un- tersuchungsgut	67	58	92

Erläuterungen:

Die Untersuchungen stammen bei:

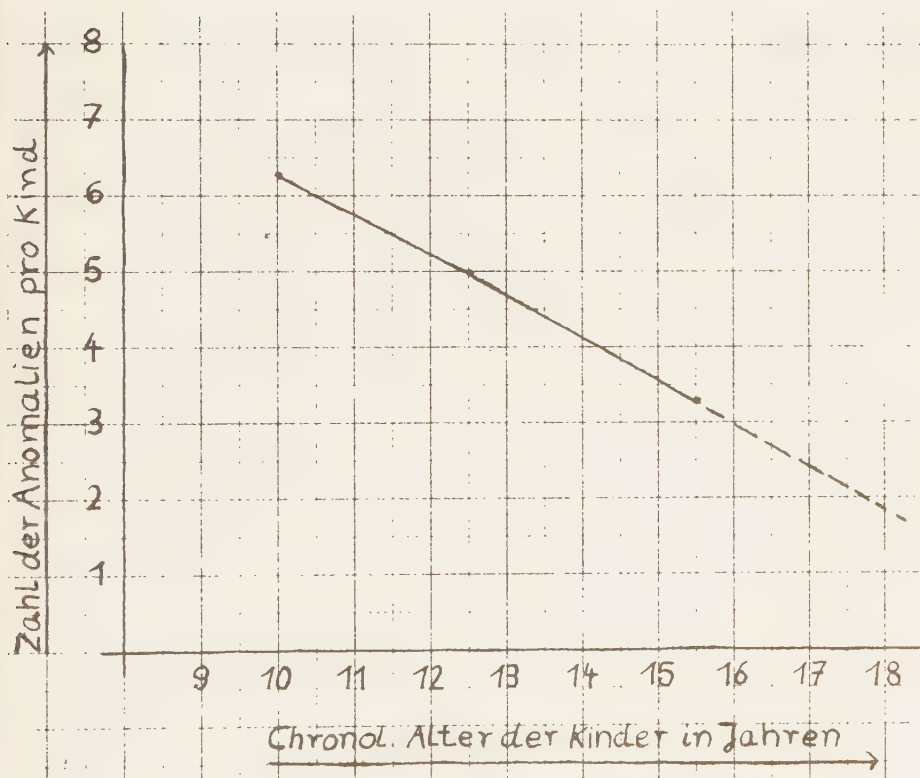
- a) SCHMID von 2094 Kindern zwischen 0 und 14 Jahren
- b) WEINGÄRTNER von 134 Kindern zwischen 6 und 11 Jahren
- c) SCHULZ/TORKLUS v. 35 Kindern zwischen 1 und 13 Jahren
- d) MACH von 60 Kindern zwischen 2 und 12 Jahren
- e) Im eigenen Unter-
suchungsgut von 12 Kindern zwischen 9 und 12 Jahren

Wir zogen die von uns untersuchten Kinder, welche das 12te Lebensjahr überschritten hatten, nicht zum Vergleich heran, da die anderen Autoren sich ebenfalls auf jüngere Kinder beschränken.

Die Zahlen in der oberen Tabelle sind in % zu verstehen.

Tabelle VI

Abnahme der pathologischen Anomalien in der Pubertät



Es zeigen im Durchschnitt die

9 - 11 jährigen Kinder	6,3 Anomalien
11 - 14 jährigen Kinder	5,0 Anomalien
14 - 17 jährigen Kinder	3,3 Anomalien

Die gestrichelte Linie als Fortsetzung der Kurve führt zum, von pathologischen Anomalien freien, Handskelett des Erwachsenen.

Herzlichen Dank schulde ich Herrn Priv. Doz.

Dr. Albert Göb, Oberarzt an der Orthopädischen Poliklinik der Universität München, für die freundliche Überlassung des Themas und die große Unterstützung, die er meiner Arbeit zukommen ließ.

Herrn Prof. Dr. Max Lange, Direktor der Orthopädischen Poliklinik der Universität München, danke ich für die liebenswürdige Übernahme des Correferates.

Mit besonderem Dank verbunden fühle ich mich Herrn Dr. Siegfried Stotz, Assistent an der Orthopädischen Poliklinik der Universität München, der mit Verständnis, Geduld und großer Hilfsbereitschaft meine Arbeit verfolgte.

Der leitenden Krankengymnastin des Spastiker-Zentrums München, Frl. Kirndörfer, danke ich herzlich für ihre Hilfe.

LITERATURVERZEICHNIS

- ACHESON, R. M.: zitiert bei TANNER
- ASPERGER, H.: zitiert bei LINDEMANN
- BERLIN: zitiert bei ZELLER (Entwicklungsdiagnose im Jugendalter)
- BOAS, F.: zitiert bei TANNER
- BROCK, J.: Biologische Daten für den Kinderarzt
Springer Verlag Berlin 1954
- v. COERPER: Deutsche Nachkriegskinder
Thieme Verlag 1954
- GEISLER, E. u.
BANNES, M. L.: Münchner med. Wochenzeitschrift
102, 1273 (1960)
- GÖB, A.: Klinik und Therapie der infantilen Zerebral-
parese in LANGE, M.: Lehrbuch der Ortho-
pädie und Traumatologie II, 1
Enke Verlag Stuttgart 1965
- GRASHEY, R. u.
BIRKNER, R.: Atlas typischer Röntgenbilder vom normalen
Menschen. Urban & Schwarzenberg,
München 1960
- GRUBER, W.: zitiert bei WEINGÄRTNER
- HOHENNER, K.: Jahrbuch der Kinderheilkunde, 135, 341 (1932)
- KEN KURE: in HOFF, F.: Klinische Physiologie und
Pathologie
555 (1954) Thieme Verlag
- KÜHNE, H.: Bruns Beitr. Klin. Chir. 187, 289 (1953)
- KÜLZ, J.: Deutsches Gesundheitswesen 17, 599 (1962)
- LIESS, G.: Fortschr. Röntgenstr. 81, 173 (1954)
- LINDEMANN, K.: Die infantilen Zerebralparesen, Thieme Verlag
Stuttgart 1963
- MARTIN: zitiert bei ZELLER (Entwicklungsdiagnose im
Jugendalter)

- MACH, J.: Archiv f. Orthop. und Unfallchir. 58, 34 (1965)
- MATTHIASH, H.H.: Zeitschrift für Orthopädie 86, 410 (1955)
- MOLL, H.: Fortschritte der Medizin 82, 300 (1964)
- MÜLLER, W.: zitiert bei KÜHNE
- NICOLSON, A.B.: zitiert bei TANNER
- PAULICK: zitiert bei STETTNER
- PFITZNER, W.: zitiert bei WEINGÄRTNER
- PRYOR, J.W.: Americ. Journal Anat. 58, 87 (1936)
- RANKE: zitiert bei WEINGÄRTNER
- SCHÄFER, H.: Kinderärztliche Praxis 20, 77 (1962)
- SCHMID, F.: Fortschritte Röntgenstr. 86, 239 (1957)
- SCHMID, F.: Fortschritte der Medizin 447 (1963)
- SCHMID, F. und
HOFFMANN, E.: Fortschr. Röntgenstr. 88, 450 (1958)
- SCHMID, F. und
KÜHNLE, E.: Fortschr. Röntgenstr. 89, 350 (1958)
- SCHMID, F. und
MOLL, H.: Atlas der Handskelettentwicklung
Springer Verlag Berlin 1960
- SCHMID, F. und
WEBER, G.: Röntgendiagnostik im Kindesalter
Bergmann Verlag München 1955
- SCHULZ, R. und
v. TORKLUS, D.: Zeitschrift für Orthopädie 89 / 420 (1964)
- SIEGERT, F.: Atlas der normalen Ossifikation der menschlichen
Hand, Thieme Verlag 1935
- STETTNER, E.: Archiv für Kinderheilkunde 68, 342 + 439 (1921)
- STETTNER, E.: Archiv für Kinderheilkunde 69, 27 (1921)
- STETTNER, E.: Zeitschrift für Kinderheilkunde 51, 435 (1931)
- TANNER, J.M.: Wachstum und Reifung des Menschen, Thieme
Verlag 1962
- WEINERT, P.: Anat. Anzeiger 99, 1 (1952)

WEINGÄRTNER:

Cesra Wissensch. Mitteil. 11, 189 (1965)

ZELLER, W.:

Entwickl. Diagn. im Jugendalter
Barth, Leipzig 1938

ZELLER, W.:

Konstitution und Entwicklung, Hogrefe
Göttingen 1964

LEBENS LAUF

Ich, Tilmann Zillich, wurde am 16. 7. 1941 in München als Sohn des Schriftstellers Dr. Heinrich Zillich und seiner Frau Maria, geb. Tittes, geboren. Mit meinen vier Geschwistern wohne ich seit meiner Geburt in Starnberg. Dort wurde ich evangelisch getauft, trat im Herbst 1947 in die dortige Volksschule ein, wechselte im Herbst 1951 in die Oberrealschule Starnberg über und verließ sie im Sommer 1960 mit dem Zeugnis der Reife. Im Oktober 1960 begann ich mit dem Wehrdienst beim Gebirgsjägerbataillon 222 in Mittenwald und wurde Ende 1961 als Fähnrich der Reserve entlassen. Ab November 1961 war ich bereits an der Medizinischen Fakultät der Universität München immatrikuliert, wo ich insgesamt elf Fachsemester studierte. In dieser Zeit bestand ich die Naturwissenschaftliche Vorprüfung, das Ärztliche Vorexamen und am 21. 6. 1967 das Medizinische Staatsexamen.



